ACADEMIE DE PARIS

UNIVERSITE BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

Année 1973

# THESE

N°

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

FRANÇOISE DE HOCHEPIED

Née le 29 Mars 1943 à Paris

*Présentée et soutenue publiquement le*

## STENOSES SUPRA-VALVULAIRES DE L'AORTE

## (A propos de 7 cas)

*Président : Monsieur le Professeur Charles DUBOST*

ACADEMIE DE PARIS

UNIVERSITE BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

Année 1973

# THESE

N°

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

FRANÇOISE DE HOCHEPIED

Née le 29 Mars 1943 à Paris

*Présentée et soutenue publiquement le*

## STENOSES SUPRA-VALVULAIRES DE L'AORTE

## (A propos de 7 cas)

*Président : Monsieur le Professeur Charles DUBOST*

UNIV.
LEIDEN,
DBL.

A mes Parents.

A mes Amis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549224_0014

A mon Maître, le Professeur Charles DUBOST, qui a bien voulu me confier le sujet de cette thèse et m'a fait le grand honneur d'en accepter la présidence.

Qu'il trouve ici le témoignage de ma respectueuse reconnaissance.

A mon Maître, le Professeur Jean BAUMANN

qui m'a accueillie dans son Service comme Externe et

comme Interne.

Qu'il veuille agréer ici l'expression de ma respectueuse gratitude.

A mon Maître, le Professeur Félix POILLEUX.

Avec mes respectueux remerciements pour son enseignement.

A mes Maîtres d'externat et d'internat.

Les Professeurs : Jean BARCAT.

André SICARD.

Maurice MERCADIER.

Roger LESOBRE.

Jean BOURDIAL.

Daniel MAHOUDEAU.

Qui m'ont accueillie dans leur Service.

Qu'ils reçoivent ici mes sentiments reconnaissants.

Aux Professeurs Agrégés : Jean VAYSSE

Michel LACOMBE

Philippe BLONDEAU

Claude d'ALLAINES

Jean-Paul CACHERA

Armand PIWNICA

Jean-Henri ALEXANDRE

Ghislain LAVARDE

Henri GARNIER

Jean-Paul CLOT

En remerciement de leur enseignement.

Au Docteur Robert SOYER, Chef de Clinique à La Faculté.

Qui m'a conseillée amicalement au cours de ce travail.

Au Docteur Jean-Marie BRIOTET,

dont la thèse m'a été d'une aide précieuse.

# LES STENOSES SUPRA-VALVULAIRES

# DE L'AORTE A PROPOS DE 7 CAS

Introduction -

On entend par sténose supra-valvulaire de l'aorte toute lésion diminuant de façon permanente la lumière du vaisseau immédiatement au-dessus des valvules sigmoïdes.

Si l'on met à part les bandelettes et les formations fibreuses traversant la lumière aortique au-dessus des valvules et qui, bien que répondant à la définition, sont le plus souvent peu sténosantes, il existe deux grandes variétés de sténoses supra-valvulaires :

- Les rétrécissements circulaires localisés aisément accessibles au traitement chirurgical.

- Et d'autre part les sténoses étendues pouvant aller jusqu'à l'hypoplasie de l'aorte thoracique et qui posent de très délicats problèmes thérapeutiques.

.../...

Ces sténoses supra-valvulaires sont maintenant mieux connues car susceptibles d'être démontrées par l'hémodynamique et surtout l'angiographie, et d'être traitées chirurgicalement.

Elles sont rarement isolées et s'associent volontiers à d'autres lésions cardiaques ou ailleurs s'intègrent dans le cadre d'anomalies générales assez diverses qui engagent encore la discussion sur le plan nosologique.

Nous rapporterons l'expérience de sept malades hospitalisés et traités dans le service de notre Maître le Professeur DUBOST, puis nous étudierons à propos de ces cas et de ceux déjà publiés :

- Les aspects anatomo- pathologiques.
- Un essai d'étude physio-pathologique et pathogénique.
- L'étude clinique et l'évolution de ces sténoses supra-valvulaires.
- Les différentes techniques qui en permettent le diagnostic.
- Enfin, le traitement, ses indications et ses résultats.

.../..

RAPPEL HISTORIQUE -

## CHAPITRE I

L'histoire de la sténose aortique supra-valvulaire passe par 2 périodes :

- La première, anatomo-pathologique -

. ARCHER, décrit en 1876, une bande à bords libres tendue entre les deux commissures de l'orifice aortique.

. Six auteurs décrivent par la suite des lésions analogues :

ROHRLE (1896), HEKTOEN (1901), LUCKCH (1912), WEINSTEIN (1927), BRODY (1942), TORRES et CAVACANTI (1953).

. MONCKEBERG en 1907 trouve un rétrécissement en diaphragme à l'autopsie d'un sujet mort de rupture d'anévrisme de l'aorte.

. MENCARELLI en 1930, devant une lésion identique parle pour la première fois de sténose supra-valvulaire.

. De nombreux cas anatomo-cliniques sont publiés ultérieurement.

Les sténoses aortiques supra-valvulaires restent une découverte autopsique ou per-opératoire jusqu'en 1958, date à laquelle DENIE et VERHEUGT découvrent les différences cliniques entre les sténoses valvulaires et les autres types de sténoses aortiques (22).

Plus tard sera décrit par WILLIAMS et BEUREN un syndrôme clinique particulier associant sténose aortique supra-valvulaire et anomalies morphologiques caractéristiques (6, 7, 8).

Ensuite vient :

- La seconde période, celle des techniques modernes hémodynamiques et angiocardiographiques (1960), permettant de préciser avant l'intervention le siège supra-valvulaire de la sténose.

L'intérêt actuel de la sténose valvulaire de l'aorte est lié au développement des méthodes d'investigations pré-opératoires et de la chirurgie cardiaque elle-même. Le traitement chirurgical en est maintenant bien codifié.

.../...

OBSERVATIONS -

## CHAPITRE II

### Observation n° 1 -

Madame J. Ginette, 30 ans, est hospitalisée le 22 octobre 1961, dans le Service du Professeur DUBOST à Marie-Lannelongue, pour sténose aortique.

Histoire de la maladie -

- Accouchement normal, pas de rubéole maternelle.
- Absence d'antécédents étiologiques.
- Découverte, à l'âge de 4 ans, d'un souffle cardiaque lors d'un examen systématique.
- Absence de signes fonctionnels.
- A 25 ans, on pose le diagnostic de rétrécissement aortique à la suite d'une lipothymie.
- Quelques mois plus tard, une grossesse est bien supportée avec accouchement par césarienne d'un enfant normal.
- A 29 ans, accentuation des signes électrocardiogramme, d'hypertrophie ventriculaire gauche.

Examen clinique -

1° - Développement psycho-somatique normal.

2° - Légère dyspnée d'effort et de décubitus, cardiopathie remarquablement tolérée.

.../...

3° - Examen du coeur -

. Frémissement systolique intense au 2ème espace inter-costal droit, perçu également dans le 3ème espace inter-costal gauche, dans la région du cou et le creux sus-sternal.

. Choc de la pointe assez violent, un peu étalé dans le 5ème espace inter-costal gauche entre la ligne médio-claviculaire et la ligne axillaire antérieure.

. A l'auscultation, rythme régulier avec quelques extra-systoles, souffle systolique rude, râpeux, maximum au foyer aortique (5 à 6/10), irradiant au foyer pulmonaire (4/10) et foyer xyphoïdien (2/10), perçu également dans le dos et dans l'aisselle droite, B2 à peine perceptible au foyer aortique, normal au foyer pulmonaire, faible à la pointe.

4° - Electro-cardiogramme -

. Rythme sinusal avec quelques extra-systoles ventriculaires.

. Axe de P à + 30 ° ; hypertrophie auriculaire gauche, axe de ORS à + 25 ° .

. Axe de T $ + 180, hypertrophie ventriculaire gauche à type systolique, indice de SOKOLOV à + 38. T négatif de V3 à V8.

5° - Examen radiologique -

. De face, silhouette cardiaque peu augmentée.

. Débord droit très modéré.

. Petite crosse aortique sans dilatation du segment initial de l'aorte.

. En OAD oreillette gauche légèrement saillante non expansive.

.. ./...

6° - Examen complet -

Inégalité tensionnelle des 2 membres supérieurs entre eux et par rapport aux membres inférieurs. Tous les pouls sont perçus. Aucun signe clinique d'insuffisance cardiaque.

Examen général normal.

7° - Les examens biologiques -

Ils sont normaux.

Cathétérisme cardiaque -

A - Cathétérisme des cavités droites -

| Pressions en mm de Mg | | | O 2 volume % |
|---|---|---|---|
| VCS | | | 12,37 |
| OD | | 0,5 | |
| VD | 36/2<br>/1 | | |
| AP | 20/8 | 14,5 | 12,41 |
| Cap pulmonaire | | 10 | |
| Art. fémorale | | | (98,8) |
| | 125/74 | 98 | 15,87 |
| Capacité | | | 16,06 |
| Consommation d'02/M2/Mn | | | 180 cc |
| " d'02/Mn | | | 300 cc |

.../...

Débit cardiaque calculé 8,661/mn

Index cardiaque 5,211/mn

Pas de signe hémodynamique d'insuffisance cardiaque.

B - Le cathétérisme artériel rétrograde -

Il permet par l'artère fémorale, le passage de la sonde de l'aorte dans le ventricule gauche.

- Pressions en mm de HG

| | MAXIMA | MINIMA | MOYENNE |
|---|---|---|---|
| VG | 204 | 0 | 84 |
| Aorte | 121 | 72 | 94 |

La surface calculée de l'orifice sténosé est de 0,7 cm2.

Sur la courbe de retrait ventricule gauche aorte, il existe 3 complexes dont la pression diastolique est la même que celle de l'aorte en aval, et dont la pression systolique (160 mm de Hg) est intermédiaire entre celle du ventricule gauche et celle de l'aorte d'aval.

Cette zone intermédiaire oriente plutôt vers une sténose sous-valvulaire, l'existence d'une sténose aortique, l'apparition récente de signes fonctionnels, l'augmentation des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche, conduisent à envisager l'intervention chirurgicale.

Intervention chirurgicale -

Elle est pratiquée le 30 octobre 1961, sous circulation extra-corporelle, et en hypothermie profonde.

Le thorax est ouvert par sternotomie médiane.

.../...

" A l'ouverture, on est frappé d'emblée par l'existence d'une très petite aorte ascendante, siège d'un thrill systolique très intense. Il y a également, au niveau de la racine de l'aorte, un rétrécissement extérieur du vaisseau difficile à identifier car noyé dans la graisse".

La décision est alors prise de tenter la réparation par section longitudinale de la sténose, et élargissement transversal de l'aorte par prothèse. Canulation dans l'artère fémorale droite, et dans l'oreillette droite.

" A 12° oesophagien, la perfusion est interrompue et l'aorte ouverte longitudinalement en aval de la sténose. On reconnait alors une sténose très serrée , n'atteignant sans doute pas le calibre d'un petit doigt, marqué sur la face endo-aortique par une sorte de diaphragme fibreux que l'on incise de proche en proche, jusqu'à la racine de l'aorte. On peut alors vérifier l'intégrité des valves en introduisant le doigt dans la chambre de chasse du ventricule gauche et vérifier l'absence apparente de sténose valvulaire.

Une prothèse d'aorte humaine conservée est taillée à la dimension voulue, 4 cm de long, 1 à 2 cm de large, et suturée aux berges aortiques voisines par 50 points séparés très fins et très rapprochés".

La fin de l'intervention est marquée par ces accidents subaigus de fibrinolyse et dans la nuit, on observe une hémorragie trachéo-bronchique.

Malgré le traitement, la malade meurt à la 12 ème heure post-opératoire.

.../...

Anatomie pathologique -

On constate une hypoplasie considérable de toute l'aorte initiale depuis son origine jusqu'au départ de la sous-clavière gauche, c'est-à-dire presque jusqu'à l'isthme aortique. A ce niveau, l'aorte reprend rapidement et assez brusquement un calibre normal. Ce qui est frappant, c'est la différence d'épaisseur entre la portion initiale de l'aorte jusqu'à l'isthme d'une part, et l'aorte post-isthmique d'autre part. L'épaisseur de la paroi avant le tronc brachio-céphalique est de 3 mm sans l'adventice, de 1 mm en aval de l'isthme.

Cette hypoplasie avec épaississement pariétal s'accompagne d'une sténose considérable des ostia et des gros troncs de la base. Les ostia du tronc brachio-céphalique, de la carotide primitive gauche et de la sous-clavière gauche ont un diamètre d'environ 2 mm. Cette sténose est liée à une hypertrophie de la paroi vasculaire. Quelques millimètres après l'origine de ces 3 vaisseaux, la lumière devient large et sensiblement normale.

L'appareil sigmoïdien est normal. Il comprend une valve antéro-droite souple, au-dessus de laquelle avait été placée la prothèse aortique, 4mm au-dessus du bord libre de la valve, une valve postérieure également souple, une valve antérieure gauche franchement anormale en nid d'hirondelle à bord libre extrêmement concave en haut avec un petit pertuis au bord supérieur. Cet orifice très rétréci donne accès dans un volumineux sinus de valsalva.

Il y a, dans les nids sigmoïdiens postérieurs et antéro-droits, un athérome notable non calcifié.

Il existe un anneau fibreux siégeant 7 à 8 mm du bord libre des valvules, circonférentiel, à limites imprécises, ferme à la palpation. Il empiète sur la lumière

.../..

aortique au maximum sur 3 mm. Il détermine un étranglement rétractile supra-valvulaire.

- Il existe un athérome notable au niveau de la crosse aortique et de l'aorte descendante.

- A 25 mm au-dessus des commissures aortiques, on observe sur la face antérieure de l'aorte, une jet lésion rose claire de 1 cm2 de surface, ayant l'apparence d'une plaque d'athérome jeune.

- L'oreillette gauche est hypertrophiée et dilatée.

- Le ventricule gauche est notablement hypertrophié et dilaté.

- Le ventricule droit est légèrement hypertrophié.

- L'orifice pulmonaire est normal.

Au niveau des coronaires -

Un seul ostium est visible au fond du sinus de valsalva gauche, volumineux (diamètre 5 à 6 mm).

Le tronc coronaire gauche est long de 3 mm très volumineux. Il se divise en interventriculaire antérieur et circonflexe. L'I.V.A. est une dolichomégacoronaire à peu près à sa place normale, décrivant des sinuosités et siège d'une athérosclérose importante, mais peu sténosante. La circonflexe gauche est aussi très volumineuse. Au bord gauche, elle donne une volumineuse marginale gauche.

- La coronaire droite suivie à rebours à partir du bord droit est très petite, filiforme, au fur et à mesure que l'on s'approche de l'auricule droit, elle devient plus volumineuse, plus souple et non athéromateuse. En remontant ainsi par voie rétrograde, on aboutit à son origine, c'est-à-dire immédiatement au-dessus de la commissure antérieure, à 1 mm d'elle ; on ne voit là aucun ostium. Aucun ostium coronaire droit n'est retrouvé aux alentours. Il y a donc contraste étonnant entre l'aspect des deux coronaires.

.../...

En résumé -

- Sténose supra-valvulaire en anneau fibreux quasi circonférentiel immédiatement au-dessus des valvules.

- Anomalie de la sigmoïde postéro-gauche.

- Hypoplasie de l'aorte initiale jusqu'à l'aorte isthmique avec épaississement considérable de la paroi.

- Sténose des orifices des grosses branches de la crosse aortique.

- Mégadolichocoronaire gauche, coronaire droite borgne.

- Absence de sténose aortique, infundibulaire, valvulaire ou isthmique.

Histologie -

La lésion endartérielle se présente comme un prolifération scléreuse siégeant sur l'intima. Ce tissu fibreux s'est vraisemblablement organisé autour d'une saillie ou d'un spicule de la paroi aortique qui s'avançait dans la lumière vasculaire. Cette sclérose a englobé et détruit partiellement la structure tissulaire autour de laquelle elle s'organisait. La microscopie ne permet pas de déterminer l'origine de la prolifération scléreuse (possibilité de thrombose organisée de jet-lésion, ou de tout processus irritatif mécanique).

Au total -

Sténose aupra-valvulaire avec hypoplasie de l'aorte initiale dont le diagnostic n'a pu être que per opératoire et nécropsique.

Une telle lésion, si elle avait été diagnostiquée en pré-opératoire, aurait conduit à l'abstention chirurgicale.

.../..

Observation n° 2 -

L. Jean, âgé de 31 ans est admis en 1964 dans le service du Professeur DUBOST, à Broussais, pour sténose supra-valvulaire et discrète insuffisance aortique.

Histoire de la maladie -

- Grossesse normale, pas de rubéole.

- Accouchement normal.

- Dans les antécédents, on note des angines fréquentes, avec athralgies brèves mais pas de RAA, ni scarlatine, ni chorée.

- Dyspnée d'effort depuis l'âge de 4 ans et allant en augmentant.

- A l'âge de 15 ans, l'enfant est vu en consultation par le Professeur LENEGRE, qui pose le diagnostic de rétrécissement aortique.

- A 17 ans, à la suite d'une émotion, le malade présente une perte de connaissance de 1/4 d'heure.

- A 20 ans, les signes fonctionnels s'accentuent : douleurs thoraciques d'effort avec sueurs, étourdissements, obligeant à l'arrêt, et cèdant rapidement en quelques minutes.

- A 29 ans, à la suite d'un accident de travail, on note une recrudescence de la dyspnée à la marche.

- Le 14 janvier 1964, le malade présente une perte de connaissance de 1/2 heure.

- Devant ce rétrécissement aortique mal toléré, une hospitalisation en vue d'intervention est décidée.

I - Examen clinique -

1 - Signes fonctionnels -

. Syncopes d'effort accompagnées de sueurs, vertiges.

. Dyspnée d'effort à un étage.

. Angor discret.

2 - Examen cardiaque -

. Thrill dans le 2ème espace intercostal droit.

. A l'auscultation, souffle systolique au foyer aortique d'éjection, d'intensité 4/10, irradiant vers les vaisseaux du cou et la pointe, le 2ème bruit est conservé.

. Il existe un souffle diastolique de 2/10 au foyer aortique, témoin d'une petite insuffisance aortique.

3 - Electro-cardiogramme -

. Rythme sinusal.

. Hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire gauche.

4 - Radiographie -

. En scopie discrète symptomatologie d'insuffisance aortique.

. Pas de dilatation de l'aorte initiale, ni de dilatation post-sténotique.

. Absence de calcifications initiales ou sigmoïdiennes.

. L'oreillette gauche est discrètement expansive et augmentée de volume, le ventricule gauche est un peu hypertrophié.

5 - Examen complet -

. Le développement psycho-moteur et morphologique est normal.

. La T.A. est à 18/8 avec à-coups hypertensifs à 21 rapidement résolutifs.

. Pas d'inégalité tensionnelle aux membres supérieurs.

. Les battements fémoraux sont faiblement perçus.

. Il n'y a pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

.../..

6 - Les examens biologiques -

. Ils sont tous normaux.

II - L'Angiocardiographie -

Elle fut pratiquée le 29 mai 1964, par opacification du tronc de l'artère pulmonaire, et montre une aorte de petit calibre avec sténose supra-valvulaire, serrée assez haut située au-dessus du sinus de valsalva.

Pas d'anomalie associée.

Pas de dilatation coronaire.

III - Cathétérisme -

Cathétérisme des cavités droites.

| | Pressions en mm de H G | |
|---|---|---|
| VD Pointes<br>Sigmoïdes | 31/7<br>/0 | 4 |
| AP | 18/8 | 13,5 |
| Cap. Pulmonaire | 14/7 | 11 |
| VG | 200 | |
| Aorte SS | 190 | |
| thoracique | 160 | |
| Artère fémorale | 135 | |

Intervention -

Le 21 septembre 1964.

.../...

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

Diagnostic pré-opératoire -

Sténose aortique supra-valvulaire reconnue à la fois par le cathétérisme et par l'angiographie qui montrent une sténose de l'aorte ascendante assez haut située au-dessus du sinus de valsalva.

- Sternotomie médiane verticale.

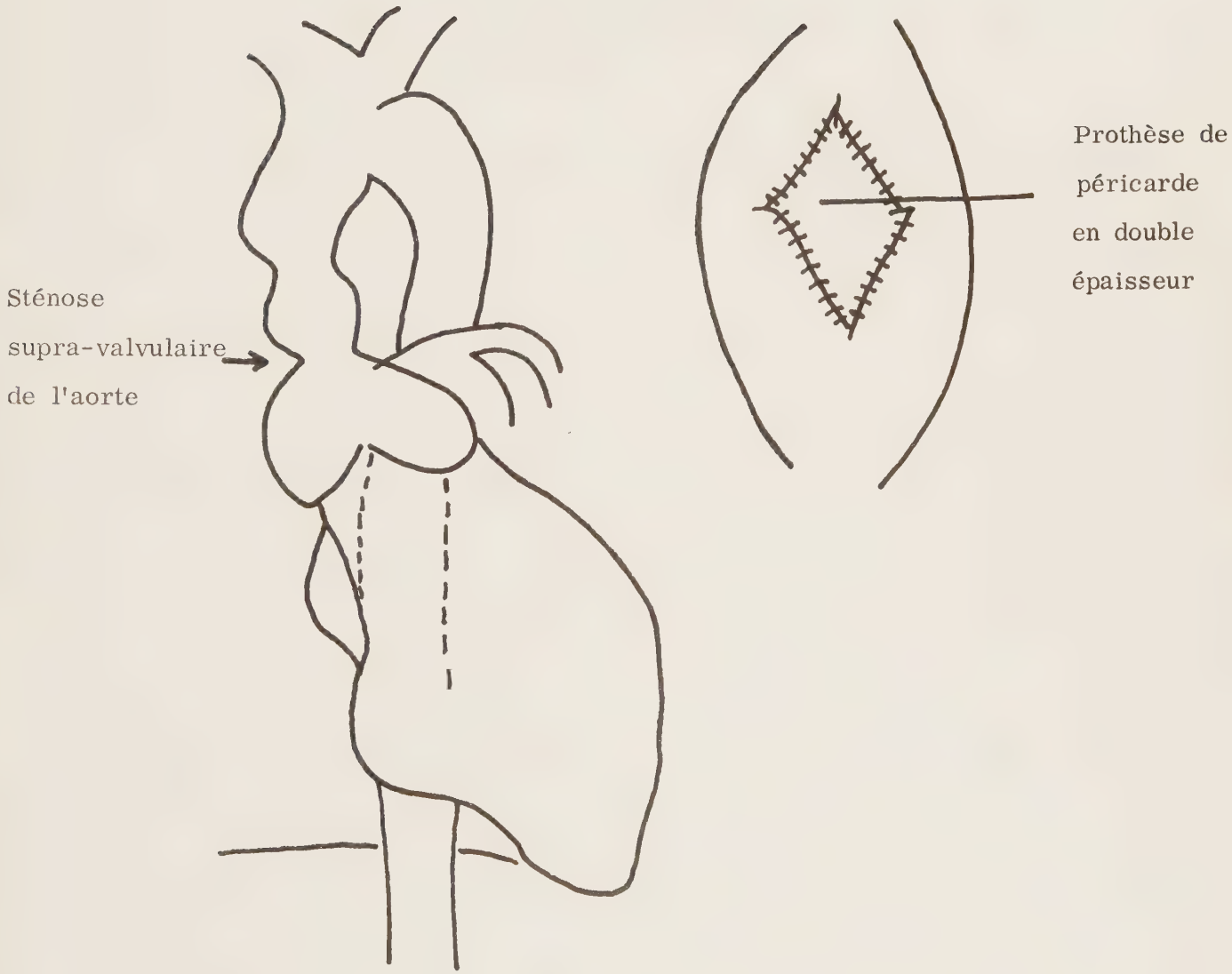
- A l'ouverture du péricarde, le diagnostic se confirme et la classique image en sablier de l'aorte ascendante signe l'exactitude du diagnostic. L'aorte ascendante est relativement séduite en calibre, et siège d'un thrill systolique très puissant.

Une circulation extra-corporelle est installée entre les deux veines caves et l'artère fémorale, une décharge est mise en place dans l'oreillette gauche. La perfusion est mise en marche et l'aorte clampée.

Une incision verticale de l'aorte, à cheval sur le rétrécissement est pratiquée qui permet d'objectiver l'existence d'une sténose serrée avec un petit bourrelet saillant à l'intérieur de la lumière aortique, sténose qui est isolée sans modification de l'appareil valvulaire, les 3 sigmoïdes aortiques étant en effet d'apparence normale et coaptant parfaitement l'une contre l'autre.

.../..

SCHEMA DE LA LESION PER-OPERATOIRE -



Dans ces conditions, une prothèse de péricarde de forme losangique est mise en place, suturée en double épaisseur par une série de surjets au bord de la brèche aortique.

Ce patch qui mesure environ 5 cm de long sur 3 cm dans sa plus grande largeur, crée une dimension de l'aorte ascendante à peu près normale. D'ailleurs, on note que le thrill sans avoir complètement disparu, a diminué d'intensité de façon très considérable. Il n'a pas été possible, avant l'intervention, de prendre les pression valables dans le ventricule gauche, de manière à pouvoir, après l'intervention, mesure la baisse de gradient ventriculo-aortique.

En effet, le ventricule gauche est très musclé, très épais, et la chambre ventriculaire gauche doit être très réduite en calibre.

Les suites opératoires -

Ont été satisfaisantes ; l'examen au cours d'une consultation post-opératoire a noté une diminution considérable du souffle.

Les signes fonctionnels ont pratiquement disparu.

.../..

Observation n° 3 -

L. Jean-Marie, 10 ans, est admis en novembre 1964 dans le service du Professeur DUBOST à Broussais, pour bilan d'une cardiopathie congénitale.

Histoire de la maladie -

- Pas d'antécédents familiaux.

- La mère présente une rubéole à 1 mois 1/2 de la grossesse.

- L'accouchement se fait à terme, le cri est immédiat.

- La cardiopathie est découverte au 2ème jour de la vie, en même temps que des anomalies oculaires, cataracte, en particulier.

- A noter, des infections bronchopulmonaires fréquentes jusqu'à l'âge de 7 ans, l'absence de signes fonctionnels.

Examen clinique -

1° - troubles morphologiques et psychomoteurs -

. Hypotrophie générale.

. Thorax déformé par une forte scoliose.

. Ectopie testiculaire gauche.

. Hernie inguinale droite.

. Anomalies du faciès portant surtout sur les lèvres, les dents.

. Troubles oculaires secondaires à l'embryopathie: rubéolique, microphtalm

. cataracte.

. Grosses séquelles psycho-motrices.

.../...

2 - Examen : absence de tout signe fonctionnel.

3 - Examen cardiaque -

. Thorax déformé.

. Bombement sternal antérieur très accentué, légère dépression sous-mammaire droite.

. L'expansion systolique de la crosse aortique est nette dans le creux sus-sternal.

. A la palpation, surélévation systolique de la crosse.

. Thrill très accentué au foyer aortique.

. A l'auscultation , souffle holosystolique de 8/10 maximum dans le 1er et le 2ème espace intercostal droit, irradiant vers les vaisseaux du cou, vers le foyer pulmonaire, entendu dans le tout précordium.

. Le premier bruit est normal.

. Le deuxième bruit est faible au foyer aortique, clangoreux au foyer pulmonaire.

. Impression d'un souffle très minime dans la diastole.

4 - Electro-cardiogramme -

. Rythme sinusal.

. En VI crochetage de la branche ascendante de R.

. T négatif en VI, V2, V3.

. Aspect Q.R.S. en V6.

. Hypertrophie auriculaire droite.

. Hypertrophie biventriculaire.

.../...

5 - Radiographie -

. Augmentation du volume cardiaque avec supérieur gauche marqué.

. Axe moyen gauche convexe allongé.

. Axe inférieur gauche allongé.

. Petit débord droit.

. Grosses artères pulmonaires.

. Hypervascularisation pulmonaire très marquée.

6 - Examen général -

Petite inégalité des pouls radiaux - pouls périphériques bien perçus.

Le reste de l'examen est normal, en particulier, pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

7 - Examens biologiques -

Normaux.

II - Cathétérisme cardiaque -

Le trajet du cathéter est le suivant :

V. C. S., oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire, aorte.

| | VOLUMES | PRESSIONS MOYENNES MIN. | | |
|---|---|---|---|---|
| VCS | 14,4 | | | |
| OD | 13,1 | 5 | 2 | 1 |
| VD pointe | 11,9 | | | 2 |
| sigmoïdes | 12,4 | 90 | | 4 |
| AP tronc | | 90 | | 58 |
| Br. DROITE | 14,6 | | | |
| Br. GAUCHE | 14,6 | | | |
| Cap. pulmonaire | | | 15 | |
| Aorte | 15,6 | 102 | | 70 |

.../...

Conclusion -

Passage de l'artère pulmonaire à l'aorte par un canal artériel persistant.

Epreuve d'occlusion du canal :

| PRESSIONS | AVANT | APRES |
|---|---|---|
| AP | 90/58 | 78/54 |
| AO | 102/70 | |

L'occlusion du canal artériel n'a pu être complète car le CA est de grandes dimensions : 20 mm.

Conclusion -

Canal artériel certain, à gros débit, mais l'impossibilité d'occlusion complète du canal artériel ne permet pas de dire si la sténose aortique est fonctionnelle ou organique.

On décide de pratiquer une intervention chirurgicale, dans le but de fermer le canal artériel avec prise des pressions avant et après fermeture dans le ventricule gauche et l'aorte, et de pratiquer l'ouverture du rétrécissement aortique si celle-ci est possible et si le gradient ventricule gauche aorte est significatif.

Intervention -

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

Elle est pratiquée le 7 décembre 1964.

. Sternotomie médiane verticale.

. A l'ouverture du péricarde, on constate qu'il existe :

1° - Une sténose supra-valvulaire de l'aorte ascendante à environ 2 cm au-dess de l'anneau aortique, apparemment peu serrée.

2° - Une très grosse dilatation du ventricule droit et de l'artère pulmonaire liée au canal artériel.

.../...

3° - La dissection intra-péricardique du canal artériel est amorcée, elle suffit à montrer qu'il est très gros, ayant à peu près le calibre d'un pouce. On dégag suffisamment les flancs latéraux de ce canal artériel pour pouvoir le clamper.

Une épreuve de clampage est alors pratiquée en enregistrant simultanément les pressions dans le ventricule droit et l'artère humérale.

Avant clampage, la pression systolique est à 60 mm de Hg dans l'artère pulmonaire, le gradient est de 30 mm de Hg.

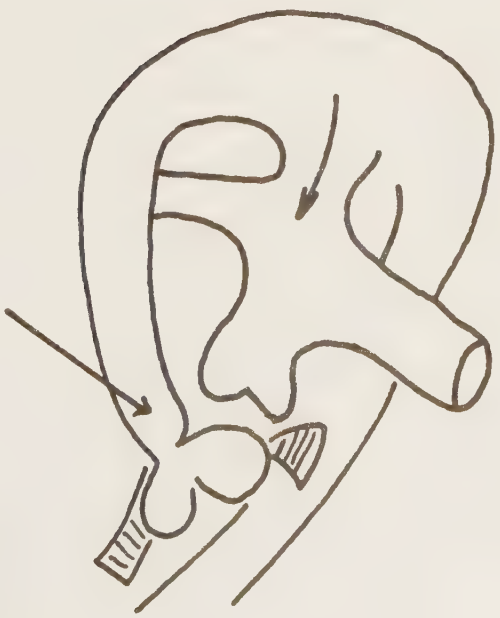
Le clampage fait baisser la pression du ventricule droit à environ 30 mm Hg, il élève la pression aortique et fait pratiquement disparaître le gradient ventricule gauche aorte.

Dans ces conditions, il s'avère que c'est essentiellement le débit du canal artériel qui crée un gradient systolique au niveau de la sténose aortique elle-même très modérée.

On décide de respecter cette sténose et de se contenter de supprimer le canal artériel.

ASPECT OPERATOIRE DE LA MALFORMATION

Sténose aortique
supra-valvulaire
+ canal artériel



Les suites opératoires -

Ont été simples.

Auscultati on -

. Augmentation de B I à la pointe.

. Souffle systolique de 2/6 de base identique à droite et à gauche, irradiant légèrement vers le haut, sans frémissement.

Conclusion -

Sténose aortique supra-valvulaire associée à la persistance d'un canal artériel. Cette sténose est suffisamment modérée pour être négligée chirurgicalement.

Observation n° 4 -

L. Philippe, 14 ans, est admis en octobre 1965, dans le service du Professeur DUBOST à L'Hôpital Broussais, pour rétrécissement aortique supra-valvulaire.

I - Histoire de la maladie -

- Grossesse et accouchement normaux.

- Pas d'antécédents particuliers.

- A l'âge de 2 ans, au cours d'un examen systématique, on découvre un souffle systolique de rétrécissement aortique.

- La cardiopathie est parfaitement bien tolérée jusqu'à l'âge de 12 ans où apparaissent une dyspnée d'effort progressivement croissante et des signes électriques de surcharge ventriculaire gauche.

L'enfant est hospitalisé à l'âge de 14 ans, dans le service du Professeur WARENBOURG à Lille, pour ces investigations complémentaires et en particulier angiographie sélective qui permet de poser le diagnostic de sténose supra-valvulaire.

II - Examen clinique -

1° - Le développement est normal, l'enfant ne présente pas de troubles morphologiques.

2° - Les signes fonctionnels se bornent à une dyspnée d'effort à 3 étages aggravée depuis 1 ans et demi.

3° - Examen cardiaque -

La palpation met en évidence un frémissement systolique droit maximum, au foyer aortique, irradiant vers les vaisseaux du cou la fourchette sternale.

A l'auscultation, on entend un souffle systolique maximum au foyer aortique où il a une intensité de 4/6 et irradiant intensément aux vaisseaux du cou, et dans toute l'anse précordiale, cependant moins net vers la pointe, entendu également modérément dans le dos.

Le 2ème bruit n'est pas modifié.

4° - Electro-cardiogramme -

Le coeur est à peu près vertical.

Il existe une surcharge ventriculaire gauche débutante.

QRS à un haut voltage en D2, D3, VF, V4, V5, V6.

S est augmenté en V3 R.

La zone de passage se fait en V4.

L'aspect est très évocateur sur la dérivation D3.

. Flèche de S 22 mm.

. S T sus décalé.

. T négatif.

Le sus décalage de S. T. affirme le barrage aortique.

.../..

5° - Radio -

Le coeur est globalement de volume normal, avec une hypertrophie ventriculaire gauche. On note une diminution de la transparence pulmonaire.

6° - Examen complet -

Il existe une inégalité tensionnelle aux membres supérieurs : 10/7 au membre supérieur gauche et 12/8 au membre supérieur droit.

Les pouls périphériques sont bien perçus.

Le reste de l'examen et les examens biologiques sont normaux.

Il n'a pas été pratiqué de cathétérisme cardiaque.

III - L'angiocardiographie -

Faite par opacification de l'artère pulmonaire, montre de profil la sténose supra-valvulaire de l'aorte, avec discrète dilatation post-stricturale.

Les coronaires sont mal visualisées.

L'intervention -

Elle est pratiquée le 14 octobre 1965.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

- Sternotomie médiane verticale.

- Après l'ouverture du péricarde, on découvre une aorte ascendante peu augmentée de volume, siège d'un thrill important.

- L'hypertrophie ventriculaire gauche est modérée. La prise des pressions montre l'existence d'un gradient ventriculaire aortique de 40 mm de Hg. Enfin, il existe un sillon confirmant l'existence d'une sténose supra-valvulaire. On installe une circulation extra-corporelle entre les deux veines caves et l'artère fémorale droite

.../..

Aortotomie longitudinale sectionnant la zone rétrécie, l'incision aortique se prolonge en bas dans le sinus postérieur; les lésions sont les suivantes :

- Il existe une sténose supra-valvulaire incomplète, marquée par un diaphragme fibreux, non circulaire, intéressant seulement la face postérieure et droite de l'aorte. Ce diaphragme fibreux se situe très près des valves, juste au bord supérieur des sinus de valsalva.

- D'autre part, à cette sténose supra-valvulaire, s'associe une hypoplasie de l'anneau aortique, avec une malformation des 3 valves qui sont extrêmement profondes.

- Les commissures, par contre, sont entièrement libres. On ne peut donc rien faire au niveau de l'anneau aortique, et on décide de se contenter d'un agrandissement de la sténose aupra-valvulaire par la mise en place d'un patch de dacron losangique, dont une des diagonales correspond au diaphragme fibreux.

Ce patch est mis en place par une série de points séparés, de spéchilène n° 5-0 Il s'agit d'un patch de dacron tissé.

La prise des pressions post-opératoires montre que le gradient est inchangé, et même légèrement augmenté, ceci vraisemblablement du fait des modifications du débit. Il persiste en effet un anneau aortique hypoplasique, le thrill au niveau de la crosse s'est néanmoins modifié et est nettement plus faible.

L'évolution post-opératoire a été satisfaisante.

Le malade est suivi régulièrement en consultation dans le service du Professeur WARENBOURG, à Lille, et malgré la persistance d'un petit souffle systolique, son état est tout à fait satisfaisant.

Observation n° 5 -

Madame G. Danielle, 25 ans, est admise en janvier 1967 dans le service du Professeur DUBOST à Broussais, pour sténose supra-valvulaire.

Histoire de la maladie -

- Naissance normale.

- Pas d'antécédents particuliers en dehors d'angines fréquentes à l'âge de 2 ans. Au cours d'un examen systématique, on découvre un souffle systolique.

- Ce souffle est tout d'abord parfaitement bien toléré.

- Ce n'est qu'à l'âge de 18 ans qu'apparaissent les premiers troubles à type de palpations, accompagnées de troubles digestifs, digestions lentes et difficiles, somnolence post-prandiale.

- A l'âge de 24ans, après 2 fausses couches, une 3ème grossesse est menée à terme grâce à un traitement hormonal et à un repos total pendant 8 mois.

- Au cours du travail, la malade présente un angor et l'on doit utiliser les forceps pour hâter l'accouchement.

- Un mois après l'accouchement, les signes fonctionnels s'accentuent :

. Dyspnée d'effort rapidement aggravée à 6 marches.

. Précordialgies d'effort et parfois aussi nocturnes.

. Palpitations post-prandiales, avec sensation de brulûre épigastrique.

L'existence de ces crises angineuses, et le fait qu'elles sont de moins en moins bien calmées par la TRINITRINE, conduisent à envisager une intervention rapide.

II - Examen clinique -

1° - La morphologie est normale.

.../...

2° - Les signes fonctionnels sont accentués :

. Dyspnée d'effort importante.

. Dyspnée de décubitus : 2 oreillers, cauchemars nocturnes.

. Angor rebelle au traitement, palpitations.

3° - L'examen cardiaque -

. L'auscultation à la pointe met en évidence un souffle systolique avec clic proto-systolique sans modification de B2.

. Dans le 5ème espace intercostal gauche, on entend également un souffle systolique irradiant le long du bord gauche du sternum, vers les vaisseaux du cou, où il est intense, et dans les 2 gouttières para-vertébrales.

On ne retrouve aucun signe clinique d'insuffisance cardiaque, pas d'oedè malléolaire, foie normale.

4° - Electro-cardiogramme -

. Rythme sinusal à 72 /Mm A QRS + 30 °.

. Surcharge systolique du ventricule gauche sans hypertrophie ventriculair gauche.

5° - Radiographie -

. Pas de cardiomégalie importante, la pointe du ventricule gauche est à 2 travers de doigt de la paroi.

. L'arc moyen gauche est légèrement convexe, en transverse gauche ; on note un gonflement de l'espace clair rétrocardiaque par un gros ventricule gauche.

. Les culs de sac sont libres.

.../..

6° - Examen complet -

A noter, quelques troubles visuels à type de points noirs sans anomalie du champ visuel.

L'examen neurologique est normal.

II - Cathétérisme -

PRESSIONS mm Hg.

| | Instantanées | | Moyennes |
|---|---|---|---|
| O. D. | 5 | 0 | 2 |
| V. D. | 42 | 0 | |
| A. P. | 42 | 10 | 24 |
| Cap. Pulm. | 20 | 8 | 12 |

III - Angiocardiographie -

Par opacification de l'artère pulmonaire : temps droit normal. Au temps gauche, oreillette gauche de volume normal, ventricule gauche un peu anormal, image de sténose valvulaire; l'angiographie faite au-dessus de la sténose permet de visualiser avec précision :

1° - la sténose supra-valvulaire.

2° - une chambre intermédiaire entre cette sténose et les valvules sigmoïdes.

3° - les coronaires sont mal visualisées.

Intervention pratiquée le 27 janvier 1967.

.../...

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

Sternotomie médiane verticale.

A l'ouverture du péricarde, le diagnostic se confirme. Il s'agit d'un rétrécissement aortique supra-valvulaire enfoui au niveau de la racine de l'aorte, et caractéristique par son aspect en sablier et par la dilatation très considérable des artères coronaires droite et gauche. Il existe un thrill sur l'aorte ascendante qui est d'un bon calibre, pratiquement normal au-dessus du rétrécissement.

Une C. E. C. est installée entre les deux veines caves, et l'artère fémorale droite. La perfusion est mise en route ; une canule de décharge est introduite dans le V. G. par le chemin de l'O. G. L'aorte ascendante est clampée et une aortotomie verticale pratiquée, commençant 3 cm au-dessus du sillon marquant la sténose à l'extérieur de l'aorte et poursuivie en bas en direction du sinus non coronaire.

On réalise, chemin faisant, que la sténose est très serrée et que le calibre aortique normal n'est retrouvé qu'au niveau du sinus de valsalva non coronaire postérieur.

Dès lors, on fait l'inventaire de l'état de l'appareil valvulaire :

. La valve non coronaire est normale.

. La valve droite est également indemne; par contre, la valve gauche est surmontée d'une crête en saillie qui représente la prolongation du bourrelet en arrière, crête en saillie qui contribue à rétrécir l'entrée du sinus de valsalva gauche au fond duquel se trouve l'artère coronaire gauche, qui est perfusée par une grande canule, la droite l'étant par une petite.

On réalise que l'on ne peut, même partiellement, réséquer ce bourrelet sous peine de détacher les deux commissures qui séparent valve non coronaire de valve

.../..

gauche et valve gauche de valve droite.

Aussi se contente-t-on à la partie moyenne du bourrelet saillant, juste à l'aplomb de la partie médiane de la valve gauche, de pratiquer une section verticale franche, à distance des deux zones commissurales de ce bourrelet, qui contribue à écarter la saillie et à diminuer l'obstacle endo-aortique.

On passe ensuite au temps de réparation de la brèche par la mise en place d'une prothèse en dacron tissé, large de 2,5 cm, et longue de 4 cm , qui est cousue par un double surjet aux berges de l'aortotomie.

L'opération pratiquée, le calibre aortique extérieur est restauré dans son aspect normal, et l'on se déclare satisfait du résultat obtenu.

La perfusion peut-être arrêtée alors que le coeur n'a jamais fibrillé après 35 mn de fonctionnement, et l'on décide alors de vérifier les pressions dans le coeur gauche.

Une déception : la pression enregistrée dans le ventricule gauche vers la pointe indique 200 mm de Hg pour 100 à 110 mm de Hg dans l'aorte ascendante. On s'interroge alors sur les raisons de cette différence de pression, et l'on décide de pratiquer des mesures étagées de pressions comparatives, d'abord dans la chambre de chasse du ventricule gauche où l'on trouve alors un régime de pression à peu de chose près équivalent à celui qui règne dans l'aorte ascendante.

On en vient donc à la conclusion qu'il existe un obstacle musculaire au niveau du ventricule gauche, soulevant la question de savoir s'il est secondaire à la sténose aortique supra-valvulaire, ou s'il est primitif, réalisant une sténose obstructive du ventricule gauche.

On hésite pendant de longs instants à savoir la meilleure attitude à adopter vis-à-vis de cette découverte.

.../...

On ne peut pas remettre en marche la C. E. C., enlever le patch pour aller voir ce qui se passe dans le ventricule, sous peine de prendre des risques disproportionnés avec la lésion, et, en fin de compte, on se décide à admettre que cette réaction musculaire hypertrophique est secondaire à la sténose musculaire et que, vraisemblablement, celle-ci enlevée, elle disparaîtra avec elle.

Les suites opératoires -

Ont été tout à fait simples.

Examen à la sortie de la malade -

A l'auscultation, souffle systolique râpeux au 3ème E. I. G. d'intensité 3/10, irradiant vers la pointe. Dédoublement espacé du 2ème bruit.

A la radio, le volume de la silhouette cardiaque est inchangé.

E. C. G., rythme sinusal.
espace PR court 10/100.
discrets signes de surcharge du ventricule gauche avec bloc incomplet de la branche gauche.

L'évolution à 4 ans de recul, est tout à fait satisfaisante.

Observation n° 6 -

Madame R. Maria, 35 ans, est admise en février 1967 dans le service du Professeur DUBOST à Broussais, pour rétrécissement aortique.

Histoire de la maladie -

- Grossesse et accouchement normaux.
- Pas d'antécédents familiaux cardiovasculaires.
- A la naissance, on découvre l'existence d'un souffle systolique qui fait poser le diagnostic de rétrécissement aortique.

.../

- Celui-ci est parfaitement bien toléré jusqu'à l'âge de 13 ans. A cette date, la malade présente une endocardite traitée par la PENICILLINE pendant trois mois. Depuis, on pratique une couverture antibiotique systématique de toutes les infections.
- Une amygdalectomie est pratiquée à l'âge de 16 ans car les angines sont fréquentes.
- A 28 ans, première grossesse normale de même que l'accouchement.
- A 30 ans, 2ème grossesse normale menée à son terme.

  Mais, dans le post-partum, la malade présente un osler traité par la PENICILLINE. La guérison est facilement obtenue, mais cet osler est suivi de l'apparition d'une dyspnée d'effort progressivement croissante.
- En juillet 1964, petite poussée d'insuffisance cardiaque avec oedème des membres inférieurs.

I - Examen clinique -

1° - le développement psycho-somatique est normal.

2° - Signes fonctionnels -

. dyspnée d'effort.

. pas d'angor.

. pas de syncopes.

. pas de palpitations.

3° - Examen cardiaque -

. Il existe un frémissement systolique au 2ème EIC droit.

. A l'auscultation, souffle systolique d'éjection râpeux, d'intensité 3/10 maximum au niveau du foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou et le bord gauche du sternum, entendu également à la pointe et dans l'aisselle.

. Le 2ème bruit est diminué mais non aboli au foyer aortique.

4° - Electro-cardiogramme -

. Rythme sinusal.

Axe de QRS à + 20

Axe de T à + 140

Sokolow à 48

T négatif dans tout le précordium gauche. Bloc de branche gauche incomplet.

Au total, hypertrophie ventriculaire gauche de type barrage.

5° - Radiographie -

. Augmentation modérée du volume cardiaque.

. Pas d'hypertrophie auriculaire gauche en OAD.

. Pas de dilatation post-sténotique.

6° - Examen complet -

. TA 12 - 6 , pas d'inégalité tensionnelle aux MS.

. Pouls périphériques perçus à tous les niveaux.

. Pas d'hépatomégalie.

. Pas d'oedème des membres inférieurs.

. Pas de reflux hépato-jugulaire.

7° - Examens biologiques -

Normaux.

Il n'a été pratiqué ni cathétérisme cardiaque ni angiographie pré-opératoires.

.../...

L'intervention est pratiquée le 21 février 1967 par le Professeur DUBOST sous C. E. C.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

Diagnostic pré-opératoire de rétrécissement aortique.

- Sternotomie médiane verticale.

- A l'ouverture du péricarde, on découvre des lésions inattendues :

- Un anévrisme gros comme une noix, situé au pied du tronc brachio-céphalique et développé sur le versant antéro-droit de la crosse aortique.

- L'aorte ascendante est d'un calibre assez réduit en amont de cet anévrisme et l'on ne réalise pas d'emblée qu'il s'agit d'une sténose supra-valvulaire.

- Mise en route d'une C. E. C. entre les deux veines caves et l'artère fémorale droite. Mise en place d'une canule de décharge dans le ventricule gauche par le chemin de l'oreillette gauche. Mise en route de la perfusion. Clampage de l'aorte ascendante et ouverture basse horizontale de celle-ci.

- On est frappé à l'incision de l'épaisseur de la paroi aortique à ce niveau et, après avoir agrandi l'orifice aortique, on constate qu'il s'agit bien d'une sténose supra-valvulaire très serrée n'admettant pas l'extrémité de l'aspirateur, ce qui revient à dire que son diamètre est inférieur à 5 mm.

- Dans ces conditions, l'incision horizontale est poursuivie en verticale vers le sinus postérieur non coronaire. Cette incision fend la sténose supra-valvulaire et permet d'exposer les valves intactes et de canuler les deux artères coronaires.

- On pratique une hypothermie à 25 ° C pour pouvoir clamper ultérieurement l'aorte horizontale entre le tronc brachio-céphalique et la carotide gauche, de manière à pouvoir exposer favorablement l'orifice de l'anévrisme, le réséquer et patcher la surface aortique intéressée.

.../...

- On commence par le temps de la sténose supra-valvulaire qui comporte un croissant fibreux placé au-dessus de la valve coronaire gauche, immédiatement en aval de l'orifice de la coronaire gauche ; une modeste résection de ce croissant est pratiquée, que l'on ne peut pousser plus avant en profondeur, sous peine d'intéresser l'ostium coronarien, et éventuellement de sortir de la paroi aortique.

- Un patch de dacron tissé est taillé en forme de losange et suturé aux berges de l'incision, contribuant à élargir de façon très satisfaisante la zone rétrécie de la sténose supra-valvulaire.

- On passe ensuite au temps de cure de l'anévrisme, et pour ce faire, le tronc brachio-céphalique est clampé ainsi que l'aorte horizontale entre ce tronc et la carotide gauche. On profite d'une hypothermie à 25 ° C et le temps de clampage sera de l'ordre de 25 mn.

- Excision de l'anévrisme et réparation de la paroi aortique à ce niveau par un patch également losangique, suturé par une série de surjets aux berges de la paroi aortique. Ce patch a comme effet de restituer une paroi d'une courbure très satisfaisante sans rétrécissement.

- Déclampage, réchauffement.

Suites opératoires -

Très simples.

Examen à la sortie -

- A l'auscultation, souffle systolique modéré maximum au 2ème EIG droit avec dédoublement de B2.

- A la radio, volume cardiaque inchangé.

- A l'E.C.G., persistance d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Evolution ultérieure satisfaisante.

.../...

Observation n° 7 -

Le jeune C. Nicolas, 8 ans, est admis dans le service du Professeur DUBOST à l'hôpital Broussais en octobre 1970 pour rétrécissement aortique supra-valvulaire.

Histoire de la maladie -

Jeune Italien de 8 ans sur lequel il n'a pas été possible d'avoir beaucoup de renseignements, car il ne parlait pas le français et était isolé de sa famille.

Toutefois, cet enfant présente le retard intellectuel et les anomalies morphologiques caractéristiques de la sténose supra-valvulaire.

I - Examen clinique -

1° - Morphologie -

. Cet enfant présente un faciès caractéristique.

Strabisme.

Oreilles décollées.

Lèvres épaisses et éversées.

Anomalies de la dentition.

. D'autre part, le retard psycho-moteur est évident bien que l'enfant ne s'exprime pas en français.

. Au niveau des mains, on remarque un pli palmaire médian.

2° - Signes fonctionnels -

Ils sont difficiles à préciser, mais semblent peu marqués.

3° - Examen cardiaque -

Souffle systolique maximum au foyer aortique et irradiant vers les vaisseaux du cou et le bord gauche du sternum. Le 2ème bruit n'est pas modifié.

.../...

4° - Electrocardiogramme -

. Axe QRS + 30.

. Rythme sinusal à 80/mn.

. Zone de transition en V3, V4.

. Hypertrophie ventriculaire gauche.

5° - Radiographie -

. De face, le coeur est de volume normal, un peu diminué vers la droite. Les champs pulmonaires sont normaux.

. En OAG, le ventricule gauche est hypertrophié, les cavités droites normales.

. En OAD, l'oreillette droite est normale.

6° - Examen complet -

. Les pouls sont perçus à tous les niveaux ; il n'y a pas d'inégalité tensionnelle entre les membres supérieurs.

. Pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

7° - Examens biologiques -

Normaux.

II - Angiographie -

Elle est pratiquée par voie fémorale rétrograde le 14 octobre 1970, par le Docteur ECOIFFIER.

1° - La ventriculographie -

. Montre un ventricule assez gros sans sténose sous-valvulaire, mais met en évidence la sténose supra-valvulaire.

.../...

2° - Prise de pressions -

. Pression de 12,5 sur 2 de diastolique.

. Pression sus-sigmoïdienne de 12,5/3.

. Pression sous-sigmoïdienne de 12,5/8.

. Pression sous-sténotique de 11,5/8.

. Ensuite, pression 12,7 en sus-sigmoïdienne et sus-sténotique sur 17.

La différence de pression est donc assez marquée entre les zones sus et sous-sténotiques.

3° - Les coronaires -

Naissent pratiquement au niveau de la sténose et la coronaire gauche est fortement dilatée dans son premier cm.

L'intervention est pratiquée par le Professeur DUBOST le 23 octobre 1970 sous circulation extra-corporelle.

Diagnostic pré-opératoire de sténose supra-valvulaire objectivée par l'angiocardiographie.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE -

- Sternotomie médiane verticale.

- A l'ouverture du péricarde, le coeur est libre d'adhérences, la masse ventriculaire gauche est peu volumineuse et l'aorte ascendante de bon calibre quoique courte.

- La sténose est anthentifiée, elle se situe bas dans la racine du coeur au-dessus du sinus de Valsalva non coronaire.

- Dès lors, mise en place d'une C.E.C. entre les deux veines caves et l'artère fémorale droite. Mise en route de la perfusion et clampage de l'aorte ascendante. Mise en place d'un cathéter de décharge dans le ventricule gauche par le chemin de l'oreillette gauche, et incision aortique verticale de part et d'autre de la sténose en direction du sinus non coronaire.

- Cette incision sectionne la partie la plus étroite du rétrécissement en sablier et en amont et en aval, découvre une partie largement évasée. Il n'y a pas de tissu à réséquer à l'intérieur de la sténose, car la proximité des valves sigmoïdes aortiques rendrait cette manoeuvre périlleuse.

- On note au passage que les trois valves sont parfaitement individualisées et d'apparence normale. Dès lors, on taille à la dimension un patch en dacron tissé long de trois centimètres et large de 2, qui est cousu au fil monobrin 15/100 aux berges de l'ouverture aortique.

- Prise de pressions per-opératoires avant et après correction de la sténose :

  . Dans le VG, pression à 140 mm de Hg et à 110 dans la portion supra-sténotique de l'aorte.

  . Après correction de la sténose, égalisation à 110 en amont et à 110 en aval.

  . Le résultat hémodynamique peut donc être considéré comme particulièrement satisfaisant d'autant que cette prothèse rétablit un contour aortique tout à fait normal.

Suites opératoires -

Très simples.

Persistance à l'auscultation d'un petit souffle systolique de base, d'intensité modérée.

# CHAPITRE II

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Trois grands types anatomiques s'opposent :

- Le premier répond à la définition de sténose supra-valvulaire bien qu'étant exceptionnellement la cause de troubles hémodynamiques :

Ce sont les bandes congénitales.

- Les deux autres ont une traduction clinique :

. Les sténoses localisées, rétrécissement annulaire de l'aorte ascendante située immédiatement au-dessus des valvules sigmoïdes et faisant saillie dans la lumière du vaisseau avec ou sans réduction du diamètre extérieur.

C'est le type le plus fréquent.

. Les sténoses diffuses, rétrécissement de l'aorte ascendante à partir d'une distance variable du plancher sigmoïdien.

### A - LES BANDES CONGENITALES -

Ce sont des cordes membraneuses tendues dans la lumière de l'aorte au-dessus d'une sigmoïde, la gauche le plus souvent. Leurs extrémités s'insèrent aux commissures adjacentes.

Ces bandes sont étroites et ne peuvent entraîner de sténose vraie. Leur épaisseur par contre, est notable.

.../...

L'aspect microscopique de ces bandes montre qu'elles sont composées de tissu élastique semblable à celui rencontré dans la paroi aortique (TORRES et CALVACANTI : 87).

Ces bandes congénitales peuvent être associées à d'autres anomalies congénitales (canal artériel persistant, atrophie d'une sigmoïde), et peuvent être le siège d'altérations rhumatismales (TORRES et CALVACANTI : 87 et WEINSTEIN : 93).

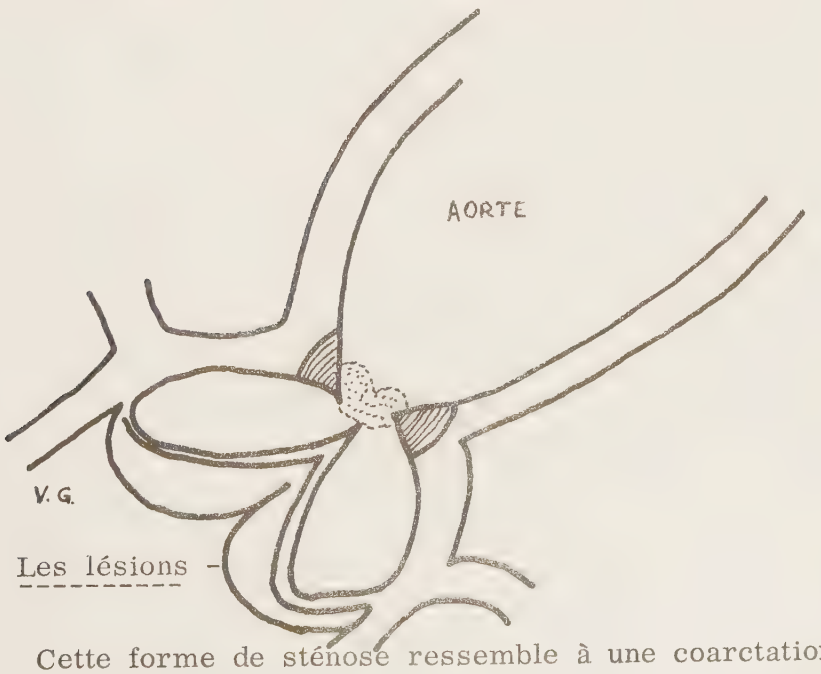
B - LES RETRECISSEMENTS CIRCULAIRES LOCALISES -

Ces rétrécissements intéressent la totalité ou une partie du pourtour de l'aorte immédiatement au-dessus des valves.

1 - Aspect des lésions -

. Rétrécissement en sablier,

. Anneau endartériel au bord supérieur du sinus de Valsalva.




2 - Les lésions -

Cette forme de sténose ressemble à une coarctation, elle associe le plus souvent un étranglement concentrique donnant une déformation extérieure en

.../...

sablier au début de l'aorte ascendante, et un anneau saillant dans la lumière de l'aorte au bord supérieur du sinus de Valsalva.

. Le rétrécissement concentrique est inconstant, il est retrouvé 4 fois sur sept dans nos observations personnelles.

. Par contre, la formation endartérielle est constante. Son aspect est variable.

. Tantôt, il s'agit d'un anneau complet situé au bord supérieur du sinus de Valsalva décrit comme un diaphragme fibreux ou comme une hypertrophie du pli qui limite en haut, le sinus de Valsalva. C'est le cas des lésions retrouvées dans nos observations 2, 3, 5, 6, 7.

. Tantôt, l'anneau est incomplet, occupant les 3/4 de la circonférence ou réduit à deux crêtes surplombant les sigmoïdes.
Dans notre observation n° 4, le diaphragme fibreux n'occupe pas la totalité de la circonférence aortique.

. Parfois, les lésions sont un peu différentes.

. Parce que peu importantes, réduites à un simple épaississement de la paroi.

. Parce qu'étendues.

. Parce que complexes : diaphragme circulaire associé à des bandelettes fibreuses.

.../...

C - LES STENOSES ETENDUES -

Dans ces cas, le rétrécissement est immédiatement sus-jacent aux valves aortiques, s'étend à toute l'aorte ascendante et peut intéresser également l'aorte au-delà de la sous-clavière ainsi que les ostia des troncs de la base.

Son degré peut-être modéré, moyen (diamètre 10 mm chez l'adolescent), notable (10 à 12 mm chez l'adulte).

Dans notre observation n° 1 , l'aorte est hypoplasique jusqu'à l'isthme, la sténose est importante puisque le diamètre n'est que de 12 mm chez une femme de 30 ans. A partir de l'isthme, l'aorte reprend assez rapidement un calibre normal. Les ostia des troncs de la base sont sténosées.

Dans ces cas de sténose étendue, la paroi aortique est épaissie dans son ensemble.

Parfois, des lésions de dégénérescence sont retrouvées au niveau de la zone sténosée :

a) dégénérescence mucoïde de la média qui évoque un aspect de nécrose médiale kystique.

b) ou dégénérescence fibreuse de la média.

D - DIMENSIONS DES ANOMALIES -

1° - Le rétrécissement extérieur de l'aorte -

Le diamètre de l'anneau aortique varie de 5 mm à 2 cm (DENIE J.J. VERGHEUGT, 22).

2° - La surface de sténose est variable -

0,2 à 0,5 cm2 chez l'adulte.

Chez l'enfant, la surface de la sténose peut descendre jusqu'à 0,006 cm2. (MORROW A.G. et Coll., 65).

.../...

Nature histologique de la malformation -

L'anneau endartériel est composé de tissu fibreux, de tissu collagène et de fibres élastiques. Il peut comporter de petites surfaces de calcifications. Il est recouvert d'endothélium.

Il est en continuité avec la média aortique. A ce niveau, celle-ci est épaissie et désorganisée. D'après PEROU "au niveau de l'implantation de l'aorte sur la média, les fibres élastiques sont raréfiées, désorientées et fragmentées".

Les lésions associées -

Elles sont très variées et suffisamment fréquentes pour être recherchées systématiquement.

1° - Dilatation post-sténotique -

Elle est très inconstamment retrouvée.

Lorsqu'elle existe, elle est modérée, atteignant environ 3 cm de circonférence sans modification de la structure histologique du vaisseau. Il n'a jamais été noté de dilatation post-sténotique dans nos observations personnelles.

2° - Jet-lésion -

C'est une anomalie également rarement retrouvée. Elle consiste en une lésion intimale située au-dessus du sinus de Valsalva.

Elle est particulièrement nette dans notre observation n° 1 où elle se présente comme une plaque rose-chair de 1 cm2 de surface, située sur la paroi antérieure de l'aorte initiale.

3° - Valvules sigmoïdes -

Elles sont normales quatre fois sur sept dans nos observations.

.../...

Dans notre observation n° 1 -

Il existe un aspect en nid d'hirondelle de la sigmoïde dont le bord libre, en partie adhérent à l'anneau endartériel, limite avec celui-ci un orifice rétréci donnant accès au sinus de Valsalva. Toutefois, il n'est pas noté de signe certain d'insuffisance aortique.

Dans notre observation n° 4 -

Les trois valves sont extrêmement profondes sans anomalie des commissures qui sont parfaitement libres.

Dans notre observation n° 5 -

La valve droite et la valve non coronaire sont normales, par contre, la valve gauche est surmontée d'une crête en saillie qui représente la prolongation du bourrelet en arrière, crête en saillie qui contribue à rétrécir l'entrée du sinus de Valsalva gauche.

Autres anomalies des valvules sigmoïdes -

a) elles peuvent être épaissies dans leur ensemble, ou seulement au niveau de leur insertion ou de leurs commissures.

b) leur bord libre peut adhérer à la lésion (pouvant ainsi recouvrir l'orifice d'une coronaire) endartérielle, ou être réuni à elle par une bande fibreuse provoquant ainsi une occlusion imparfaite de l'orifice, et donc insuffisance aortique.

c) la bicuspidie fréquente dans les RA valvulaires, est beaucoup plus rare dans les sténoses supra-valvulaires.

.../...

4° - L'insuffisance aortique -

Assez fréquemment associée à la sténose supra-valvulaire pour certains auteurs, elle peut être dûe, nous venons de le voir, à une anomalie des valvules sigmoïdes, mais parfois aussi à la situation basse au ras du sinus de Valsalva du rétrécissement annulaire. Celui-ci est parfois susceptible de provoquer, soit un élargissement de l'orifice aortique par une sorte de traction vers le haut et vers l'extérieur des sinus, soit par le même mécanisme une occlusion de l'appareil valvulaire.

5° - Dilatation du sinus de Valsalva -

Elle n'est jamais notée dans nos observations. Lorsqu'elle existe, elle est généralement modérée, exceptionnellement elle peut être suffisamment importante pour réaliser un véritable anévrisme (MORROW et Coll., 65).

6° - Anomalies des coronaires-

Elles portent sur leur çalibre, la dilatation des coronaires faisant partie du tableau classique de sténose supra-valvulaire, et sur leurs ostia.

a) la dilatation des coronaires est retrouvée 3 fois dans nos observations :

. une seule fois, elle intéresse les 2 coronaires et cette dilatation est particulièrement marquée (observation n° 2).

. deux fois, elle intéresse la coronaire gauche, dans son ensemble (observation n° 1) ou seulement dans ses premiers centimètres (observation n° 7).

Dans les observations publiées, la dilatation accompagnée de tortuosité des deux coronaires semble l'anomalie la plus fréquente de ces artères. (40 % des cas publiés d'après une étude de VILLAR et VALLE portant sur 232 cas; 91).

.../...

Parfois, la dilatation n'intéresse qu'une des deux coronaires, et c'est le plu souvent la droite qui est dilatée (12 % des cas d'après VILLAR).

b) La sténose ostiale est due à l'adhérence du bord libre des valvules sigmoïdes à la lésion endartérielle. L'ostium peut être sténosé ou même totalement borgne. C'est le cas de notre observation n° 1 où il n'a pas été retrouvé d'ostium coronaire droit et où la perfusion se faisait par voie rétrograde à partir d'anastomoses avec la coronaire gauche.

7° - Modifications des cavités cardiaques -

a) Le coeur est généralement augmenté de volume.

b) Les anomalies portent surtout sur le ventricule gauche :

. Il est toujours hypertrophié, parfois dilaté.

. Assez souvent, se produit une rotation cardiaque anti-horaire avec réduction de l'oblicuité du septum par rapport au plan médian, ce qui donne un bord droit du coeur rectiligne et une augmentation de la surface de projection du ventricule gauche sur les angiocardiographies en incidence latérale.

. Les muscles papillaires peuvent être hypertrophiés en particulier le muscle postérieur pouvant réaliser un petit diverticule.

. Une hypertrophie septale a pu être notée dans quelques cas.

. Enfin, les autres cavités cardiaques peuvent être épaissies et dilatées.

8° - Les autres anomalies aortiques -

a) Dans notre observation n° 6, il existe un anévrisme situé au pied du tronc brachio-céphalique et développé sur le versant antéro droit de la crosse aortique. Cet anévrisme était secondaire à une maladie d'Osler.

.../...

Des cas analogues ont été publiés : MORROW A/G où l'on retrouve également la notion d'Osler dans les antécédents (65).

b) On a également rapporté l'association d'une sténose supra-valvulaire de l'aorte et d'anévrismes multiples de l'aorte descendante (SCHEINIR T. P. ; 80).

c) Enfin, association possible à une coarctation aortique (HAJAFI H. ; 48).

9° - Anomalies des troncs de la base -

Ces anomalies se voient dans les sténoses aortiques étendues.

Ces lésions intéressent l'origine et parfois la totalité des vaisseaux destinés aux membres supérieurs et à la tête. Elles ont été décrites dans 40 cas des 232 étudiés par VILLAR et Collaborateurs, mais elles semblent encore plus fréquentes (91).

. La sténose peut intéresser le tronc brachio-céphalique, mais plus souvent, encore, l'origine de la carotide gauche.

. Ailleurs, on observe une asymétrie des calibres des vaisseaux aortiques sans sténose évidente.

. Enfin, il peut exister une anomalie d'origine des vaisseaux de la base.

Dans notre observation n° 1, il existait une sténose des ostia des troncs de la base.

10° - Sténoses pulmonaires -

Leur fréquence est extrêmement discutée. Elles seraient très fréquentes pour WILLIAMS et BEUREN qui ont individualisé un syndrôme associant sténose supra-valvulaire de l'aorte, sténose pulmonaire et anomalies morphologiques caractéristiques (8).

.../...

Cette sténose peut siégier :

. Au niveau des valvules pulmonaires.

. Au niveau du tronc de l'artère pulmonaire ou de l'une de ses branches.

. Mais, le plus souvent au niveau des branches périphériques de division de petit calibre (42 cas dans l'étude de VILLAR et Coll. 91)

Ces sténoses n'ont pas été retrouvées dans l'étude de nos cas personnels.

11° - Autres anomalies associées -

L'association d'une sténose supra-valvulaire et de la persistance d'un canal artériel est étudiée dans l'un de nos cas (observation n° 3). Elle a également été notée par MORROW (65).

Enfin, l'association est possible avec une sténose mitrale congénitale.

AU TOTAL -

L'étude des anomalies associées à la sténose supra-valvulaire suggère quelques remarques.

- La sténose supra-valvulaire est rarement isolée.
- Elle est fréquemment associée à des lésions congénitales : canal artériel, anomalie des valves, bande fibreuse.
- Les autres anomalies (dilatation coronaire, épaississements valvulaires) sont plus difficilement interprétables et l'on ne peut dire si elles sont congénitales ou la conséquence des perturbations hémodynamiques règnant dans la chambre aortique sous-stricturale pré-sténotique.

Hypothèse pathogénique -

PEROU distingue trois formes de sténoses (76).

.../...

1 - La sténose supra-valvulaire vraie, d'origine congénitale, identique macro et microscopiquement à la coarctation de l'aorte. Elle peut être dûe à une hypertrophie du pli qui limite en haut le sinus de Valsalva. Et la similitude histologique en est établie.

2 - Les membranes valvulaires obstructives et sténosantes. La membrane s'insère à l'emplacement normal du pli au-dessus du sinus de Valsalva. Histologiquement, elle est faite de tissu semblable à celui des valves. Leur origine est également congénitale.

3 - Les bandes membraneuses, cordages non obstructifs et non constrictifs. Histologiquement, elles peuvent être faites de tissu élastique, fibreux, musculai Elle serait de même nature que les membranes du 2ème groupe.

L'étiologie de la première forme peut être suggérée par l'étude des lésions congénitales associées. Dans plus de la moitié des cas, on peut en effet affirmer l'existence d'une anomalie :

. Du cloisonnement de l'aorte centrale primitive par la lame spirale expliquan l'hypoplasie et la sténose.

. De la zone de jonction avec le cloisonnement du crâne artériel primitif expliquant l'anomalie des valves.

.../...

# CHAPITRE III

## PHYSIOPATHOLOGIE

Certains aspects physiopathologiques de la sténose supra-valvulaire sont aisémen expliqués comme l'hypertrophie ventriculaire gauche, d'autres sont d'interprétation plus difficile comme la dilatation des artères coronaires lorsqu'elle existe.

I - L'hypertrophie ventriculaire gauche -

Elle est secondaire au barrage sur la voie d'éjection systémique que réalise la sténose supra-valvulaire, comme les autres localisations de sténose aortique. Le ventricule gauche augmente la durée et la puissance de sa contraction pour maintenir un débit systémique suffisant. La traduction hémodynamique de cette augmentation est l'élévation de la pression systolique du ventricule gauche et le gradient systolique trans-sténotique.

Par contre, la pression diastolique du ventricule gauche n'est pas augmentée en l'absence d'insuffisance cardiaque.

2 - La diminution du débit coronarien -

Semble surprenant au premier abord puisque les coronaires naissent en amont de la sténose.

Cependant, si la pression systolique de perfusion des artères coronaires est satisfaisante, les résistances musculaires élevées limitent le débit coronarien systolique et le raccourcissement de la diastole limite le débit coronarien diastolique.

Or, la pression systolique du ventricule gauche dépasse rarement 250 mm de Hg

Ainsi, malgré le siège pré-sténotique de la naissance des coronaires, le débit coronarien peut-être diminué comme dans le RA orificiel et la puissance du ventricule gauche diminuée de ce fait.

3 - Les douleurs angineuses -

Sont expliquées par des altérations anatomiques :

- sténose très serrée,
- insuffisance aortique majeure,
- dissection aortique,
- occlusion d'un ostium coronarient, complète ou par adhérence du bord libre d'une valvule à la lésion endartérielle.

4 - La dilatation des artères coronaires -

Elle est observée dans environ un tiers des cas, et reste d'interprétation difficile. Elle peut être liée :

- à un régime de pression élevée régnant à la systole dans la chambre aortique intermédiaire.
- à une anomalie de leur paroi.
- enfin, il pourrait exister des anastomoses entre les artères médiastines du péricarde et les coronaires : ainsi serait réalisée une circulation de suppléance analogue à celle observée dans la coarctation de l'aorte (LOOGEN F. ; 60).

# CHAPITRE IV

## PATHOGENIE

L'association très caractéristique d'une sténose aortique supra-valvulaire, d'anomalies morphologiques et d'un retard mental (syndrôme de WILLIAMS et BEUREN) ont amené à rechercher la pathogénie d'un tel syndrôme : cause génétique ou séquelle d'une hypercalcémie infantile ou encore d'une rubéole ?

L'hypothèse d'une cause génétique semble difficile à retenir car l'étude chromosomique des malades présentant une telle association est en règle normale.

Cependant, EBERLIE et BEUREN ont pu dans quelques cas masculins, retrouver une anomalie du chromosome Y. Ce chromosome était dans ces cas, très court, et ressemblant à un chromosome 20 (52 et 28).

Par ailleurs, MERRIT a signalé l'existence d'une trisomie 19 - 21 chez un malade de sexe masculin présentant l'association sténose supra-valvulaire, faciès particulier et retard mental.

Ces anomalies restent toutefois trop isolées pour que l'on puisse les tenir comm responsables du syndrôme.

Plus séduisante semble être la seconde hypothèse : ce syndrôme malformatif serait dû à une hypercalcémie iodiopathique infantile.

En faveur de cette hypothèse, on peut retenir quelques faits :

1° - L'expérimentation -

On a pu expérimentalement, par administration d'un excès de vitamines D chez la lapine, obtenir des rétrécissements supra-valvulaires de l'aorte (FRIEDMAN ; 36 - 37).

2° - Un cas publié de sténose supra-valvulaire chez un enfant dont la mère avait reçu, pendant sa grossesses, des quantités importantes de vitamine D (Mschr. Kinderb 1967).

3° - La coexistence dans plusieurs cas d'un syndrôme de WILLIAMS et BEUREN et une hypercalcémie :

. Un cas de BLACK (9).

. Trois cas de GARCIA et BEUREN (39, 26, 27).

Cependant, il est très difficile de retrouver une hypercalcémie iodiopathique qui n'a pas été affirmée dans le jeune âge, car rapidement le syndrôme biologique et radiologique s'estompe.

L'hypercalcémie est transitoire, de même que l'atteinte rénale.

L'hypercholestérolémie peut durer plus longtemps ainsi que la diminution de densification du squelette.

En fait, ce sont les antécédents qui restent les plus évocateurs : hypotrophie, difficultés alimentaires avec anorexie et vomissements, hypotonie musculaire avec fréquentes hernies de l'enfance.

Contre cette hypothèse, vient s'inscrire le fait que l'hypercalcémie iodiopathique semble laisser peu de séquelles.

Les autopsies qui ont pu être faites de sujets décédés d'hypercalcémie iodiopathique ont montré très peu d'anomalies aortiques.

On voit donc la difficulté de rattacher à une hypercalcémie iodiopathique les éléments du syndrôme de WILLIAMS et BEUREN, et d'autre part, d'admettre que ces enfants soient des survivants de l'hypercalcémie iodiopathique.

. . . .

Troisième étiologie possible : la sténose supra-valvulaire de l'aorte peut être provoquée par la rubéole.

Plusieurs cas ont été rapportés dont l'un avec vérification anatomique où coexistaient :

- sténose supra-valvulaire de l'aorte, sténose pulmonaire et persistance du canal artériel (VARGHESE P.J. ; 90).

Dans l'un de nos cas personnels, (L. Jean Marie), coexistaient persistance du canal artériel, sténose supra-valvulaire et anomalies morphologiques chez un enfant dont la mère avait présenté une rubéole à un mois et demi de grossesse.

CONCLUSION -

Si la rubéole semble être effectivement à l'origine de quelques cas de sténose supra-valvulaire, le rôle de l'hypercalcémie iodiopathique infantile semble beaucoup plus discutable bien que séduisant.

# CHAPITRE V

## ETUDE CLINIQUE

Nous étudierons successivement :

- les circonstances étiologiques.
- les signes cliniques, radiologiques, électrocardiographiques.
- les signes fonctionnels.
- l'évolution et les complications.

### I - CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES -

a) Parfois, la découverte de la maladie se fait à la naissance par la mise en évidence d'un souffle cardiaque signant l'origine congénitale de la lésion.

C'est ainsi qu'a été posé le diagnostic de rétrécissement aortique dans notre observation n° 6.

b) Le plus souvent, le diagnostic est posé devant la découverte d'un souffle systolique lors d'un examen systématique ou lors d'un examen motivé par l'apparition de premiers signes fonctionnels.

c) Ailleurs, le contexte est particulièrement évocateur devant un enfant associant un souffle systolique de rétrécissement aortique, un retard mental et des anomalies morphologiques caractéristiques. Cette association est suffisamment caractéristique pour avoir été décrite comme syndrôme autonome par WILLIAMS et BEUREN.

Ces anomalies morphologiques -

Portent essentiellement sur la face et les extrémités. Il existe un retard staturo-pondéral global.

.../..

Au niveau de la face -

La face est pleine avec un front haut et bombant, diminuant la hauteur de l'étage inférieur de la face, les yeux sont écartés avec exophtalmie modérée et souvent strabisme convergent, la partie externe de la paupière supérieure est épaissie, faisant croire à une position antimongoloïde de la fente palpébrale, les oreilles ont une implantation basse et sont fréquemment décollées. Le nez est retroussé avec une racine élargie, les sillons naso-labiaux sont très marqués, donnant une impression de joues pendantes s'exagérant à la mimique.

Le menton est petit et pointu avec rétrognatie, la bouche est large avec des lèvres épaissies et éversées de profil, classique profil d'oiseau.

Au niveau de la bouche elle-même -

Le palais est étroit et ogival, ce qui, associé à la macroglossie et à la glossoptose, entraîne des anomalies à la déglutition et à la phonation. Les incisives sont écartées, les supérieures projetées en avant avec fractures fréquentes de leur bord libre, les inférieures en vestibulo position. (33).

Au niveau du crâne -

Les os de la voûte sont épaissis ; à la radio, il existe une séparation nette entre les tables interne et externe de la voûte postérieure de la base, la selle turcique est partiellement fermée, les sinus frontaux anormalement développés.

Les pieds et les mains -

Sont courts et trapus, avec clidactylie fréquente du 5ème doigt et du 5ème orteil qui sont souvent incarnés en dedans.

.../...

Au niveau du tronc -

Les anomalies sont beaucoup moins marquées, se résumant à une cyphoscaliose modérée et à une hypotonie musculaire.

Sur le plan intellectuel et caractériel -

Ce sont des enfants qui présentent un déficit psycho-moteur global, et dont le QI est inférieur à 70, le déficit touchant les fonctions d'acquisition et d'élaboration. Ils présentent, par contre, un caractère doux et affectueux, volontiers enjoué, taquin, et un certain degré de logorrhée contrastant avec leurs difficultés d'élocution.

Un tel tableau associé à une symptomatologie de rétrécissement aortique est hautement évocateur d'une sténose supra-valvulaire.

d) Parfois, enfin, on note des antécédents familiaux de malformations cardio-pathiques congénitales ou de mort subite.

II - SIGNES CLINIQUES -

1° - Le souffle systolique -

. Pratiquement constant,

. Son intensité est forte,

. Le siège de son intensité maxima est le plus souvent le 2ème EID, plus rarement le manubrium sternal ou le 2ème EIG.

. L'irradiation est très fréquente aux vaisseaux du cou, parfois à la pointe ou entendue dans tout le précordium.

2° - Un thrill -

Est souvent perçu au foyer aortique, irradiant parfois aux vaisseaux du co

3° - Le 2ème bruit -

Peut être normal ou diminué au foyer aortique, rarement augmenté.

.../..

4° - Dans quelques cas, on a pu noter un souffle diastolique de base.

5° - La tension artérielle -

Est pratiquement toujours normale dans les sténoses supra-valvulaires isolées, la maxima étant, cependant, plutôt basse.

6° - L'étude des pouls périphériques -

Est particulièrement intéressante car la diminution d'un ou plusieurs pouls permet d'évoquer la possibilité d'une sténose étendue de l'aorte.

III - LES SIGNES RADIOLOGIQUES -

Une augmentation globale du volume du coeur est rarement observée. Elle n'est importante que dans les cas très évolués au stade d'insuffisance cardiaque.

Beaucoup plus fréquente, est l'augmentation discrète du volume du ventricule gauche nettement observée dans environ la moitié des cas.

La dilatation poststénotique est très rare par contre ; on note souvent un pédicule vasculaire aortique étroit.

IV - SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES -

1° - Le rythme est toujours sinusal. On a parfois noté des extra-systoles ventriculaires.

2° - L'axe de QRS est habituellement voisin de celui du rétrécissement aortique orificiel (environ + 50). Il n'y a donc pas habituellement de déviation axiale gauche.

3° - L'hypertrophie ventriculaire gauche est présente dans la plupart des cas. Elle est de type systolique.

.../..

4° - Les troubles de la conduction : bloc de branche gauche complet ou incomple sont plus rares que dans le rétrécissement aortique orificiel.

5° - Il existe parfois une hypertrophie auriculaire gauche.

## V - SIGNES FONCTIONNELS -

Ils sont liés à l'évolution.

1° - Ces signes fonctionnels sont variables et inconstants.

. La fatigabilité semble le premier signe en date ; dyspnée d'effort parfoi accompagnée de cyanose. Ce signe apparaît à un âge variable.

. Les douleurs angineuses sont parfois le premier signe. Tantôt, elles sont spontanées, tantôt déclanchées par l'effort.

. Liphothymies , vertiges, syncopes, parfois sont rarement isolés.

2° - L'évolution spontanée -

Est variable. Elle aboutit plus ou moins vite vers l'insuffisance cardiaque mais peut être émaillée de complications ,et la mort subite est toujours possibl

Lorsque l'insuffisance cardiaque est installée, sa durée d'évolution est également plus ou moins longue.

. Parfois, la mort est rapide lors d'une première poussée accompagnée de complications.

. Ailleurs, elle se fait par poussées entrecoupées de périodes d'équilibration, grâce au traitement digitalique et diurétique.

## VI - LES COMPLICATIONS -

Sont dominées par les embolies et la maladie d'Osler.

.../...

1° - Les embolies -

Lorsqu'elles sont multiples, elles peuvent entraîner la mort.

Elles peuvent être systémiques, pulmonaires ou cérébrales.

2° - La maladie d'Osler -

Elle peut être responsable de l'extension en hauteur de la sténose par dégénérescence fibreuse de la média.

Dans notre observation n° 6, la malade avait présenté une endocardite d'Osler, et il existait un anévrisme du tronc brachio-céphalique.

AU TOTAL -

Les signes fonctionnels, physiques et électrocardiographiques sont ceux de tout rétrécissement juxta-valvulaire quelque soit son siège. Cependant, des sièges peuvent être en faveur du siège supra-valvulaire de la sténose.

- les troubles morphologiques et mentaux sont très évocateurs.

- l'absence de dilatation aortique ou un pédicule aortique étroit doivent faire évoquer la possibilité d'une sténose supra-valvulaire.

# CHAPITRE VI

## LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

Si l'examen clinique permet de soupçonner le siège d'un rétrécissement aortique, c'est en fait les explorations des cavités gauches qui permettent de l'affirmer.

Ces explorations sont de deux types :

- le cathétérisme artériel,
- l'angiocardiographie.

### I - LE CATHETERISME ARTERIEL -

Deux méthodes principales sont employées :

- Le cathétérisme artériel rétrograde, la sonde passant de l'aorte dans le ventricule gauche, on enregistre les pressions lors du retrait de la sonde.

- Prise des pressions simultanément dans l'artère fémorale et dans le ventricule gauche abordé par ponction directe, complétée par une angiographie sélective du ventricule gauche par l'aiguille de ponction.

- D'autres méthodes sont encore utilisées : cathétérisme gauche par voie trans-bronchique et cathétérisme artériel rétrograde à partir des cavités droites avec passage par un canal artériel.

#### A - Le cathétérisme rétrograde artériel -

Il peut être fait à partir d'une artère brachiale ou à partir de l'artère fémorale, selon la technique de SELDINGER.

.../...

Le passage aisé dans le ventricule gauche serait un argument de présomption en faveur du siège supra-valvulaire de la sténose.

Cette méthode permet d'une part de confirmer le diagnostic de rétrécissement aortique en montrant le gradient de pression ventricule gauche-aorte, d'autre part le plus souvent, elle permet le diagnostic de siège supra-valvulaire par l'examen de la courbe de retrait de la sonde du ventricule gauche à l'aorte.

La courbe de retrait montre trois étages de pressions :

= étage ventriculaire pression systolique élevée, diastolique basse.

= étage aortique présténotique.

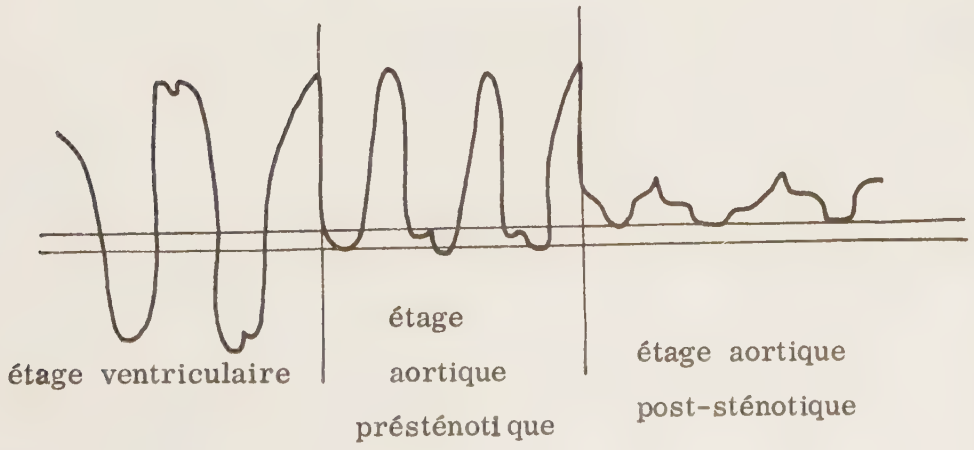
p. systolique égale à celle du ventricule gauche.

p. diastolique d'aorte plus élevée que celle du ventricule gauche.

= étage aortique post-sténotique.

p. systolique basse,

p. diastolique d'aorte.




.../...

Parfois cependant, cette méthode ne permet pas le diagnostic du siège :

- extrasystoles accompagnant le retrait de la sonde et rendant la courbe ininterprétable.
- étages peu distincts comme c'est le cas dans notre observations personnelle n° 1.
- citons enfin une cause d'erreur dûe à un trop grand écartement des trous à l'extrémité de la sonde.

B - La ponction ventriculaire gauche directe associée à l'angiocardiographie sélective gauche.

Elle montre le gradient par la prise simultanée des pressions dans le ventricule gauche et l'artère fémorale.

Elle montre directement le siège supra-valvulaire par l'image angiocardiographique.

C - Les autres méthodes -

. Cathétérisme gauche par voie trans-bronchique permettant le passage de l'oreillette gauche dans le ventricule gauche puis l'aorte et retrait de l'aorte au ventricule gauche.

. Cathétérisme gauche à partir des cavités droites avec passage dans l'aorte par un canal artériel : cette méthode permet d'associer une opacification aortique.

.../...

D - Etude des chiffres trouvés dans nos observations personnelles -

1° - Pressions -

Obs. N° 2 200

Obs. N° 3 125 (avec CA associé) avant clampage du CA.
160 après clampage du CA.

Obs. N° 5 170

Ces pressions sont semblables à celles que l'on rencontre dans le rétrécissement aortique, modérément élevées, généralement inférieures ou égales à 250.

. Pressions systoliques dans l'aorte en aval de la sténose.

Obs. N° 2 160

Obs. N° 3 90 avant clampage du CA.
160 après clampage.

Obs. N° 5 127

. Les gradients systoliques ventricule gauche aorte en aval de la sténose sont donc respectivement :

Obs. N° 2 40 mm Hg

Obs. N° 3 35 mm avant clampage du CA, ce gradient s'annulant complètement après clampage, et nous avons vu que dans ce cas, la sténose n'ayant pas de traduction fonctionnelle a pu être négligée.

Obs. N° 5 43 mm

2° - On peut, à partir du chiffre de gradient, calculer la surface de la sténose. Celle-ci est de 0,5 cm2 pour un gradient de 40 mm de Hg à l'âge adulte.

.../...

II - L'ANGIOCARDIOGRAPHIE -

Elle affirme le siège supra-valvulaire de la sténose et montre les éventuelles lésions associées. C'est l'examen fondamental.

A - Technique -

L'angiocardiographie peut être réalisée par voie artérielle rétrograde ou pa ponction directe du ventricule gauche.

L'injection du produit de contraste se fait le plus souvent dans le ventricule gauche ou dans l'aorte.

A l'angiocardiographie sélective du ventricule gauche peut être associée une angiocardiographie sélective du ventricule droit permettant de mettre en évidence une éventuelle anomalie au niveau des cavités droites, et en particulier au niveau de l'orifice pulmonaire, association qui serait assez fréquente par certains auteurs.

Les clichés sont pris au mieux dans deux plans différents : face et oblique antérieur gauche. L'angiocardiographie peut être réalisée en cinéangiocardiograph donnant des renseignements dynamiques supplémentaires sur les mouvements du coeur, des vaisseaux et des valves.

B - Résultat -

Elle montre constamment le siège supra-valvulaire de la sténose : sténose au-dessus de la naissance des coronaires.

Elle met en évidence les éventuelles lésions associées :

. Dilatation des sinus de Valsalva,

. Dilatation des coronaires,

.../...

. Hypoplasie de l'aorte,

. Autre sténose associée.

Une éventuelle régurgitation aortique ne peut être visualisée que par injection du produit de contraste dans l'aorte.

III - METHODE COMBINEE (DOTTER et Coll. ; 24).

DOTTER et Coll. ont exposé une méthode permettant de combiner cathétérisme et opacification des cavités gauches, permettant d'obtenir le plus grand nombre de renseignements avec un minimum d'opérations.

La méthode utilise un cathétérisme artériel rétrograde par voie transcutanée fémorale.

La sonde est un cathéter polythène à extrémité ouverte finement bisauté, munie de trous latéraux proches de l'extrémité. Elle est introduite dans l'aorte, puis le VG permettant la prise des pressions dans le VG, puis l'injection du produit de contraste dans cette cavité.

Enfin, la sonde est retirée du ventricule gauche à l'aorte avec enregistrement continu de la courbe des pressions.

L'injection du produit de contraste peut également se faire dans la racine de l'aorte réalisant une aortographie sélective.

CONCLUSION -

Le diagnostic de rétrécissement supra-valvulaire de l'aorte est affirmé sur deux signes :

- hémodynamique sur l'existence de trois étages de pressions lors du retrait de la sonde du ventricule gauche à l'aorte.

.../...

- l'aspect angiocardiographique visualisant l'image de sténose au-dessus de l'origine des coronaires.

Si l'exploration hémodynamique peut être mise en défaut en raison de difficultés techniques, l'angiocardiographie affirme toujours le diagnostic.

Il paraît donc nécessaire d'associer ces deux examens afin d'obtenir le plus grand nombre de précisions sur la sténose elle-même et les lésions associées.

# CHAPITRE VII

## TRAITEMENT.

C'est un traitement chirurgical qui a bénéficié des progrès de la chirurgie cardiaque rendant les indications opératoires de plus en plus larges.

METHODES -

Dans tous les cas, l'intervention actuellement est pratiquée sous circulation extra-corporelle avec hypothermie modérée.

La voie d'abord est une sternotomie médiane verticale.

La C.E.C. est installée entre une artère fémorale et les deux veines caves.

Une canule de décharge est introduite par le ventricule gauche dans l'oreillette gauche.

L'aorte est clampée à l'origine du tronc artériel brachio-céphalique.

Une courte incision est pratiquée sur la surface exposée de l'aorte ascendante à 1 ou 2 cm du clamp aortique. Par cette incision, on introduit dans l'aorte l'aspirateur intra-cardiaque, puis l'incision est prolongée en bas, à droite et en arrière selon une direction spiroïde de façon à ce que sa limite inférieure se situe au milieu du valsalva postérieur.

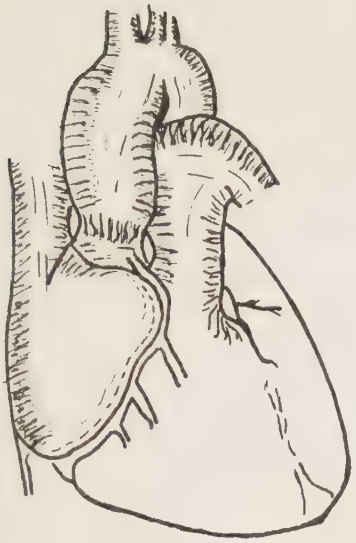
La nature de la sténose est ainsi accessible à la vue et à la palpation, et peut être étudiée.

Vis-à-vis de la sténose, 3 méthodes curatives sont possibles :

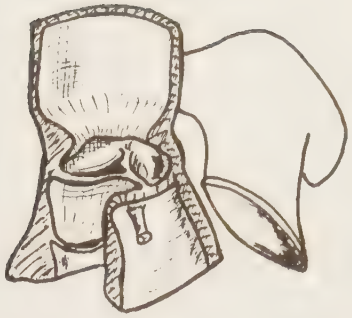
1° - soit simple excision de l'anneau intra-aortique, mais très peu de formes se prêtent à ce traitement limité.

Deux cas ont été rapportés par HANCOCK - NORDSTROM et SILANDER.

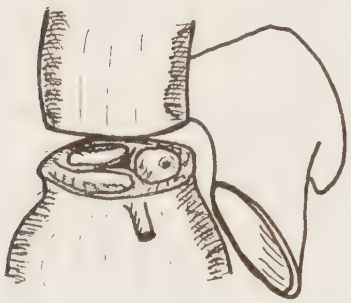
.../...



Aspect en sablier
de la sténose



Résection passant au ras des
insertions valvulaires et des
orifices coronariens



Agrandissement
par prothèse

Anastomose termino-terminale

2° - Soit une résection circonférentielle de la sténose suivie de suture bout à bout des segments. Cette résection passe au ras des insertions valvulaires et des orifices coronariens.

Les deux segments sont suturés bout à bout par points séparés ou par suture combinant un surjet postérieur et des points séparés sur l'hémicirconférence antérieure.

C'est là une intervention idéale car elle supprime la sténose et évite l'insertion d'une pièce de Teflon. Elle a été pratiquée pour la première fois par HARA et DUNGEN (47) en 1962, et reprise par MARION et Coll. à Lyon en 1965 (63 - 64).

Cependant, elle pose des problèmes techniques délicats :

. La résection peut léser les insertions commissurales des sigmoïdes et provoquer une insuffisance aortique par prolapsus d'une valve.

La suture pratiquée sur une aorte dystrophique risque de couper le tissu vasculaire, mais le plus grand danger réside dans la proximité de la coronaire. Certaines manoeuvres, notamment les tractions de l'arche aortique entraînent parfois l'étirement d'un orifice coronarien, surtout le gauche, pouvant engendrer une fibrillation ventriculaire mortelle comme dans un cas de MARION et GONNOT (63).

3° - Enfin, la dernière méthode est la résection losangique avec patch.

Elle fut créée par KIRKLIN en 1956, et est actuellement parfaitement codifiée (62). Une fois confirmée l'existence de la sténose supra-valvulaire typique, l'aortotomie est prolongée à travers l'anneau de sténose et perpendiculairement à lui dans le sinus de Valsalva non coronaire et jusqu ' au point

.../...

d'attache de la valvule correspondante.

Une prothèse en Teflon imperméable au sang hépariné est découpée selon une forme appropriée et mise en place.

Dans les conditions normales, le temps de clampage aortique par l'une ou l'autre méthode ne dépasse pas 20 à 30 minutes.

On peut pratiquer une perfusion coronaire lorsque l'aorte doit être clampée plus longtemps.

INDICATIONS -

Les indications opératoires sont posées sur la clinique d'une part, et sur les données du cathétérisme et de l'angiocardiographie d'autre part.

Données cliniques -

Les indications opératoires sont posées devant la constatation de signes évolutifs :

. Apparition de douleurs angineuses,

. Lipothymies - syncopes,

. Hypertrophie ventriculaire gauche à l'E.C.G. et à la radio.

Données du cathétérisme et de l'angiographie -

L'indication opératoire peut être posée devant un gradient de pression important entre le ventricule gauche et l'aorte gradient supérieur à 50 mm de Hg

C'est enfin l'angiocardiographie qui décèle la contre-indication opératoire majeure représentée par l'hypoplasie aortique.

.../...

AU TOTAL -

- Les formes localisées, isolées, doivent être réparées systématiquement si elles ont un retentissement hémodynamique.

- Les formes avec lésions associées posent le problème de l'indication dans chaque cas particulier.

- L'hypoplasie aortique reste une contre-indication majeure.

RESULTATS -

Notre statistique fait état de 6 bons résultats avec disparition ou nette amélioration des signes fonctionnels.

Diminution progressive des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche nette atténuation des signes d'auscultation.

Et un décès post-opératoire d'une forme diffuse qui n'avait pas été reconnue en pré-opératoire.

La revue des cas traités chirurgicalement (une centaine de cas de correction chirurgicale publiés) retrouve :

- environ 10 % de mortalité, dont la plupart était des sténoses étendues.
- 80 % de bons résultats immédiats avec disparition de l'angor et des syncopes d'effort.
- 10 % de résultats moyens avec persistance de signes fonctionnels, mais cependans très atténués par rapport à la symptomatologie post-opératoire, ou avec apparition d'une discrète insuffisance aortique dans les suites opératoires immédiates.

# CONCLUSION

Les deux formes de sténose supra-valvulaire de l'aorte s'opposent totalement quant à l'indication opératoire et au résultat.

. La première : rétrécissement circulaire localisé, est aisément accessible au traitement chirurgical. L'indication opératoire est formelle dès qu'il existe un retentissement hémodynamique, et avant que n'apparaissent une déchéance myocardique et des signes fonctionnels importants.

Le résultat est en règle générale, bon, avec disparition des signes fonctionnels dans les meilleurs cas, et atténuation de la symptomatologie pré-opératoire dans les cas moyens.

. Par contre, la seconde forme : hypoplasie aortique reste une contre-indication majeure à l'intervention, ce qui souligne l'intérêt d'un diagnostic pré-opératoire précis, basé sur les explorations hémodynamiques et angiocardiographiques.

# B I B L I O G R A P H I E


1) ANTIA A.U. et collaborateurs.

La pathogénie du syndrome de la sténose aortique supravalvulaire.

Journal of pediatrie, Sept.1967, 71, n°3, 431-441, 6 tabl. (Bibliogr.)

2) BACHMANN D., DRESSLER F., et SCHMTZLER H.

Sténose aortique sus-valvulaire avec hypoplasie de l'aorte et anomalies des artères coronaires.

Fertchr. Geb. Röntgenstr., av. 1964, 100, n°4, 460-464 (Bibliogr.)

3) BARTEL J., MOTSCH J.K., IWANOFF, et PORTMANN W.

Résultats éloignés de l'opération pour sténose aortique supravalvulaire

Chirurgie, Juin 1964, 35, n°6, 280-281 (Bibliogr.)

4) BERNARD, POLIS, et COLOMBI.

Sténose supra-valvulaire de l'aorte étude clinique, hémodynamique, et angiocardiographique

Malattic CV 1964, n°3, 389.

5) BEUREN A.J., APITZ J., et KONCZ J.

Le diagnostic et l'évaluation des diverses formes de rétrécissement aortique sus-valvulaire.

Zschr. Kreislauff., Aout 1962, 51, n°15-16, 829-838, 7 fig. (Bibliogr.)

6) BEUREN A.J., APITZ J., et HARMJANZ D.

Association d'une sténose aortique sus-valvulaire avec une arrièration mentale et un aspect physique commun.

Circulation, Déc. 1962, 26, n°6, 1235-1240, 9 fig. (Bibliogr.)

7) BEUREN A.J., SCHLZE G., EBERLE P.E., HARMJANZ D., et APITZ J.

Nouvelles observations chez les malades présentant un syndrome de sténose sus-valvulaire.

Zschr. Kreislauff., Déc. 1963, 52, n°12, 1252-1253.

8) BEUREN A.J. et coll.

Le syndrome de sténose aortique supravalvulaire, sténose pulmonaire périphérique, retard mental et un certain aspect du visage (enfants)

Am. J. Cardiol. av.1964, 13, n°4, 471-483, 10 fig. (Bibliogr.)

9) BLACK J.A, et CARTER R.E.B.

Association d'une sténose aortique et de l'aspect d'une sévère hypercalcémie infantile

10) BLANCO P. et coll.

Sténose aortique sus-valvulaire.

Acta med. venez., Janv. Fév. 1968, 15, n°1-2, 11-16, 8 fig. (Bibliogr.)

11) BLANCQUART A. et coll.

Sténoses pulmonaires et aortiques post-valvulaires avec faciès particulier et retard intellectuel (hypercalcémie idiopathique).

Acta cardiol., 1966, 21, n°6, 611-643 (Bibliogr.)

12) BOUNOUS G., SCHUMACKER H.B., et HAWTOF D.B.

Coarctation expérimentale et sténose aortique sus-valvulaire

J. Thor. Cardiovasc. Surg., Fév. 1963, 45, n°2, 210-215 (Bibliogr.)

13) BRIOTET J.M.

Les sténoses aortiques supra-valvulaires (à propos d'une observation)

Thèse Paris, 1962, n° 894, 79 pages.

14) BUCHS S. et WYLER F.

Sténoses aortiques sus-valvulaires, anomalie isolée et faisant également partie d'un syndrome chez le dysplasique débile.

Cardiologia, 1964, 45, n°3, 121-138, 14 fig. (Bibliogr.)

15) BUONANNO C., et JACONO A.

Sténose aortique supra-valvulaire associée à une sténose pulmonaire valvulaire.

Cuore Circul., Déc. 1968, 52, n°6, 307-321, 6 fig. (Bibliogr.)

16) CARLOTTY, JOLY, FORMAN, VERNANT P., CORONE P. et SOULIE P.

La sténose sus-valvulaire de l'aorte. 3è congrès de cardiologie Rome 1960.

17) CHAINOT P., GROSDIDIER J., FRISCH R., et MATHIEU P.

A propos de 2 cas de sténose aortique sus-valvulaire

Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. Janv. 1966, 20, n°1-2) 5, n°1, C.48/C.T. 48 C., 56/C.T 56, 16 fig. (Bibliogr.)

18) CORNELL W.P., ELKINS R.C., CRILEY J.M., et SABISTON D.C.

Sténose aortique sus-valvulaire.

J. Thor. Cardiovasc. Surg. av. 1966, 51, n°4, 484-492, 5 fig. (Bibliogr.)

19) D'CRUZ I.A., et MILLER R.A.

Description de l'absence congénitale de valvules pulmonaires et de sténose aortique supra-valvulaire en 1840 (Norman Chevers).

Brit. Heart. J. Nov. 1964, 26, n°6, 723-725 (Bibliogr.)

20) De BAKEY M.E. et BREALL A.C. Jr.

Succès de la correction chirurgicale de sténose aortique supra-valvulaire.

Circulation, Mai 1963, 27, n°5, 858-863, 7 fig. (Bibliogr.)

21) DELIN N.A.

Flux sanguin systolique et diastolique coronarien dans la sténose aortique sus-valvulaire et valvulaire expérimentale.

Scand. J, Thor. Cardiovasc. Surg. 1969, suppl. 1, 5-54, 43 fig. 12 tabl. (Bibliogr).

22) DENIE J.J, et VERHEUGT A.P.

Le rétrécissement aortique sus-valvulaire.

Circulation, Nov. 1958, 18, n°5, 902-908, 14 fig. (Bibliogr).

23) DEVAUX B.

Sténose aortique supra-valvulaire avec faciès particulier et retard mental. (A propos d'un cas).

Thèse Paris, 1967, n° 223, 35 pages.

24) DOTTER C.T, BRISTOW, MENASME, STARRA. GRISWOLD H.E.

Sténosis of left ventricular outflow tract.

Circulation 1961

25) DUX A. et coll.

Sténose aortique supra-valvulaire.

Fortschr. Geb. Köntgenstr., Nov. 1961, 95, n&5, 649-660, 7 fig. (Bibliogr.)

26) EBELING J. et BETTE L.

Nouveaux points de vue des modifications cardio-vasculaires dans les sténoses aortiques sus-valvulaire sporadiques, familiales, hypercalcémiques associées à des sténoses artérielles périphériques.

Mschr. Kinderh., Mai 1968, 116, n°5, 178-180, 7 fig. (Bibliogr.)

27) EBELING J., BETTE L., et SCHIEFFER I.

Nouvelle contribution aux modifications cardio-vasculaires et cliniques des hypercalcémies guéries avec déficience (syndrome de Williams et Beuren).

Arch. F. Kinderh. 1969, 180, n°1, 1-14, 6 fig. (Bibliogr.)

28) EBERLE P. et BEUREN A.J.

Etude des chromosomes chez les malades ayant une sténose aortique supra-valvulaire.

Lancet, 31 Aout 1963, n° 7305, 438.

29) EDELSTEIN R., KATZ S.S., et FORGACS J.

Infection d'aortotomie sus-valvulaire.

Arch. Int. Med. Déc. 1963, 116, n°6, 937-939 (Bibliogr.)

30) EISENBERG R., YOUNG D., JACOBSON B., et BOITO A.

Sténose aortique supra-valvulaire familiale.

Am. J. Dis. Child., Oct. 1964, 108, n°4, 341-347 (Bibliogr.)

31) FAIVRE G. et coll.

Le rétrécissement aortique sus-valvulaire avec malformationsmutiples

Arch. Mal. Coeur, Juil. 1965, 58, n°7, 977-996, 16 fig. (Bibliogr.)

32) FARREHI C., DOTTER C.T. et GRISWOLD H.E.

Sténose aortique supra-valvulaire.

Am. J. Dis. Child., Oct. 1964, 108, n°4, 335-340, 8 fig. (Bibliogr.)

33) FRANCK R.M., LEVY M., SACREZ R., et KLEIN F.

Aspects odonto-stomatologiques de la sténose aortique sus-valvulaire.

Revue de Stomatologie, av. Mai 1966, 67, n° 4-5, 223-232, 7 fig. (Bibliogr.)

34) FRENCH J.W. et GUNTHERCOTH W.G

Une explication de l'asymétrie de la pression sanguine des membres supérieurs dans la sténose aortique sus-valvulaire. L'effet Coanda.

Circulation, Juil. 1970, 42, n°1, 31-36 (Bibliogr.)

35) FRIEDMAN W.F.

Sténose aortique supra-valvulaire

Am. J. Child. Mars 1965, 109, n°3, 261-262.

36) FRIEDMAN W.F.

Vitamine D, cause de sténose aortique sus-valvulaire

Am. Herat J. Mai 1967, 73, n°5, 718-720 (Bibliogr.)

37) FRIEDMAN W.F. et ROBERTS W.C

Vitamine D et sténose aortique supra-valvulaire. Action transplacentaire de la vitamine D sur l'aorte du lapin.

Circulation, Juil. 1966, 34, n°1, 77-86 (Bibliogr.)

38) FRIEDMAN W.F. et MILLS L.F.

La relation entre la vitamine D et les anomalies dentaires et cranio-facilaes du syndrome de sténose supra-valvulaire.

Pediatrics, Janv. 1969, 43, n°1, 12-18, 8 fig. (Bibliogr.)

39) GARCIA R.E., FRIEDMAN W.F., KABACK M.M., et ROWE R.D.

Hypercalcémie idiopathique et sténose aortique sus-valvulaire. Documentation d'un nouveau syndrome.

New. England j. Med., 16 Juil. 1964, 271, n°3, 117-120 (Bibliogr.)

40) GERARD R., GRAS A., ARNOUX M., ROUVIER M. et JOUVE A.

Les sténoses aortiques supra-valvulaires (à propos de 2 observations)

Marseille Méd. 1967, 104, n°3, 215-225, 8 fig. (Bibliogr.)

41) GERBAUX A. et coll.

Rétrécissement aortique valvulaire et sus-valvulaire et syndrome dit de turner mâle.

B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1965, 116, n°4, 445-459, 8 fig. (Bibliogr.)

42) GOLDSTEIN R.E. et EPSTEIN S.E.

Le mécanisme de l'élévation de pression de l'artère innominée dans la sténose aortique supra-valvulaire.

Circulation Juil. 1970, 42, n°1, 23-29.

43) GONZALES GALAN I., SANCHES CASCOS A., DE RABAGO P., SOKOLOWSKI M.,

Sténose sus-aortique.

Rev. Espan. Cardiol., av. 1966, 19, n°2, 170-180, 8 fig. (Bibliogr.)

44) GORDON A.S.

Traitement chirurgical en hypothermie profonde des sténoses aortiques supra-valvulaires, valvulaires et sous-valvulaires.

J. Thor. Cardiovasc. Surg., Fév. 1962, 43, n°2, 141-156, 7 fig. (Biblio.)

45) GORLIN R.J, YUNIS J., et ANDERSON V.E.

Syndrome de la sténose aortique supra-valvulaire avec hypercalcémie infantile et retard mental. (photographies).

Am. J. Dis. Child. av. 1968, 115, n°4, 469.

46) GUAY J.M., DORION M. et ROY M.

Sténose aortique supra-valvulaire, retard mental et faciès particulier.

Union méd. Canada, Déc. 1968, 97, n°12, 1811-1816, 7 fig. (Bibliogr.)

47) HARA M., DUNGAN T. et LINCOLN H.

Sténose aortique sus-valvulaire

J. Thor. Cardio-vasc. Surg., Fév. 1962, 45, n°2, 212-221, 9 fig. (Bibliogr.)

48) HAJAFI H., DYE W.S., et JULIAN G.C.

Correction réussie en un temps, à la fois d'une sténose aortique sus-valvulaire et d'une coarctation typique de l'aorte chez un seul malade.

J. Thor. Surg., Oct. 1964, 48, n°4, 644-651, 6 fig. (Bibliogr.)

49) HERBST M., BOCK K., HARTLEB O. et FIEHRING H.

Le rétrécissement supra-valvulaire de l'aorte avec hypoplasie de l'aorte.

Fortschr. Geb. Röntgenstr., Mai 1960, 92, n°5, 533-542, 7 fig. (Bibliogr.)

50) HILTGEN M.

Le rétrécissement aortique supra-valvulaire. A propos de 19 Observations

Thèse Paris, 1969, n° 243, 163 pages.

51) JONHSON N.J. et DODD K.

Gêne au vidage de l'oreillette gauche par la présence d'un anneau sténosant sus-valvulaire.

J. of Ped., Aout 1957, 51, n°2, 190-193 (Bibliogr.)

52) JORGENSEN G., EBERLE P. et BEUREN S.J.

Génétique et cytogénétique dans les sténoses sus-valvulaires

Mschr. Kinderh., av. 1966, 114, n°4, 281-284 (Bibliogr.)

53) KIVALO E., AUTIO L., PALO J. et AMNEL G.

Retard mental, faciès typique et syndrome de sténose aortique

Ann. Méd. int. Fenniae, 1965, 54, n°2, 81-87 (Bibliogr.)

54) KREEL I., REISS R., STRAUSS L., BLUMENTHAL S., et BARONOFSKI I.D.

Rétrécissement sus-valvulaire de l'aorte.

Ann. Surg., av. 1959, 149, n°4, 519-524 (Bibliogr.)

55) KUPIC E.A. et ABRAMS H.L

Sténose aortique sus-valvulaire

Am. J. Roentgenol.; déc. 1966, 98, n°4, 822-835 (Bibliogr.)

56) KURLANDER G.J. et coll.

Sténose aortique sus-valvulaire. Analyse radiologique de 27 cas

Am. J. Roentgenol. déc. 1966, 98, n°4, 782-799, 11 fig. (Bibliogr.)

57) LATOUR H., PUECH P. et GROLLEAU R.

Les sténoses supra-valvulaires aortiques.

J. Méd. Montpellier, Juil.-Aout 1966, 1, n°7, 345-357 (Bibliogr.)

58) LEVISTRE J.P.

Etude hémodynamique des rétrécissements sus-valvulaires de l'aorte. Contribution du cathétérisme gauche au diagnostic et aux indications opératoires.

Thèse paris, 1968, n°874, 90 pages.

59) LOGAN W.F., et coll.

Sténose aortique supra-valvulaire familiale.

Brit. Heart. J., Juil. 1965, 27, n°47, 547-559, 8 fig. (Bibliogr.)

60) LOOGENF. et VIETEN H.

Le diagnostic du rétrécissement supra-valvulaire de l'aorte.

Zschr. Kreislauff., Mai 1960, 49, n°9/10, 439-445 (Bibliogr.)

61) MAC CUE C.M, SPICUZZA T.J., ROBERTSON L.W., et MAUCK H.P. Jr.

La sténose aortique supra-valvulaire

J. of Ped., Déc. 1968, 73, n°6, 889-895 (Bibliogr.)

62) MAC GOON D.C., MANKIN H.T, VEAD P. et KIRKLIN J.W.

Le traitement chirurgical du rétrécissement aortique supra-valvulaire

J. Thor. Cardiovasc. Surg. Janv. 1961, 41, n°1, 125-133, 5 fig. (Bibliogr

63) MARION P., GOUNOT J., et ESTANOVE J.F.

Résection aortique pour sténose supra-valvulaire congénitale.

Ann. Chir. Thor. (suppl. Sem. Hôp. Paris); Janv. 1965, 4, n°1, 63-67, 6 f

64) MARION P., TOURNIAIRE A., BLUM J. et DEYRIEUX F.

Rétrécissement aortique supra-valvulaire opéré.

Arch. Mal. Coeur, Sept. 1965, 58, n°9, 1350-1358, 6 fig. (Bibliogr.)

65) MORROW A.G., WALDHAUSEN J.A., PETERS R.L., BLOODWELL R.D., et BRAUNWALD E.

Le rétrécissement aortique supra-valvulaire : observations cliniques, hémodynamiques, et pathologiques.

Circulation, Déc. 1959, 20, n°6, 1003-1010, 10 fig. (Bibliogr.)

66) MOTSCH K., BARTEL J., IWANOFF S. et PORTSMANN W.

Le syndrome de sténose aortique supra-valvulaire.

Cardiologia, 1963, 43, n°6, 379-390 (Bibliogr.)

67) MOYNAHAN E.J.

Granulomatose chronique prédominante dans une sténose aortique supra-valvulaire et autre manifestation de la "maladie sans pouls" (syndrome dominant autosomique)

Proc. Roy. Soc. Méd., Mai 1970, 63, n°5, 448 (Bibliogr.)

68) MYERS A.R. et WILLIS P.W.

Tableau clinique de la sténose aortique sus-valvulaire.

Arch. of Int. Méd., Déc. 1966, 118, n°6, 553-561, 7 fig. (Bibliogr.)

69) NEIMANN N. et coll.

Trois nouvelles observations de sténose aortique supra-valvulaire avec dysmorphie cranio-faciale particulière et arrièration mentale.

Arch. franç. Péd., Oct. 1966, 23, n°8, 981

70) NEUFELD H.N., WAGENVOORT C.A., ONGLEY P.A et EDWARDS J.E.

Hypoplasie de l'aorte ascendante. Une forme rare de sténose aortique sus-valvulaire avec référence spéciale à l'hypertension coronaire localisée.

Am. J. Cardiol. Nov. 1962, 10, n°5, 746-751 (Bibliogr.)

71) NUYTS J.P., RYCKEWARERT P., DUPUIS C. et GAUDIER B.

Le syndrome de Williams et Beuren (A propos de 14 observations).

Arch. franç. Péd. Oct. 1969, 26, n°8, 946-947.

72) OSATINSKY M., FISHLEDER CURTO L., ESCLAVISSAT M. et CARRAL R.

Sténose aortique supra-valvulaire.

Arch. Inst. Cardiol. Mexico, Mars-Avril 1969, 39, n°2, 192-205, 10 fig. (Bibliogr.)

73) OTTESEN O.E., ANTIA A.U., et ROWE R.D.

Anomalies vasculaires périphériques associées au syndrome de sténose aortique sus-valvulaire.

Radiology, Mars 1966, 86, n°3, 430-435, 15 fig. (Bibliogr.)

74) PAGE H.L., VOGEL J.H.K., PRYOR R. et BLOUNT S.G., jr.

Sténose aortique supra-valvulaire. Observations inhabituelles chez 3 malades.

Am. J. Cardiol., fév. 1969, 3, n°2, 270-277, 5 fig. (Bibliogr.)

75) PAUNIER L.

Hypercalcémie infantile et sténose aortique supra-valvulaire.

Méd. et Hyg., 16 Oct. 1968, 26, n° 842, 1173-1176.

76) PEROU M.L.

Sténose aortique supra-valvulaire : a morphological study with attempt at classification.

Arch. Path., 71, 453, 1961.

77) PETERSON T.A., TODD D.B. et EDWARDS J.E.

Sténose aortique supra-valvulaire

J. Thor. Surg. Nov. 1965, 50, n°5, 734-741 (Bibliogr.)

78) RASTELLI G.C., Mc GOON D.C., ONGLEY P.A., MANKIN H.T. et KIRKLIN J.W.

Traitement chirurgical de la sténose aortique sus-valvulaire. Rapport de 16 cas et revue de la littérature.

J. Thor. Cardiovasc. Surg., Juin 1966, 51, n°6, 873-882 (Bibliogr.)

79) RECEVEUR P.

Rétrécissement aortique sus-orificiel calcifié d'origine syphilitique.

Thèse Paris, 1969, 1, n° 549, 42 pages.

80) SCHEININ T.M,, INBERG M.V., et KALLIO V.

Rétrécissement aortique sus-valvulaire et anévrismes multiples de l'aorte descendante.

Scand. J. Thor. Cardiovas. Surg. 1969, 3, n°2-3, 107-111, 7 fig. (Bibliogr.)

81) SCHMIDT R.E., GILBERT E.F., AMEND T.C., CHAMBERLAIN C.R. Jr. et LUCAS R.V. Jr

La dysplasie fibro-musculaire généralisée des artères et infarctus du myocarde dans le syndrome de sténose aortique supra-valvulaire familiale.

J. of Ped. , av. 1969, 74, n°4, 576-584, 5 fig. (Bibliogr.)

82) SHUMACKER H.B. et MANDELBAUM I.

Considérations chirurgicales sur le traitement de la sténose aortique supra-valvulaire.

Circulation, av. 1965, 31, n°4, suppl. n°1, 36-43. (Bibliogr.)

83) SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., et FORMAN J.

Les courbes de pressions des obstables à l'éjection du ventricule gauche : les sténoses valvulaires, sus et sous-valvulaires.

Arch. Mal. Coeur, Janv. 1960, 53, n°1, 100.

84) SOULIE P., VERNANT P., CORONE P. et EMERIT I.

Sténose aortique sus-valvulaire. Faciès particulier et retard mental. A propos de 3 observations.

B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1965, 116, n°4, 427-444, 11 fig. (Bibliogr.)

85) STALPAERT G., D' HEER J, VANDE WALLE et VAN DER HAUWAERT L.

Traitement de la sténose aortique supra-valvulaire.

Acta. Chir. Belg. Sept. 1965, 64, n°6, 792-801, 10 fig. (Bibliogr.)

86) STARR A., DOTTER C., et GRISWOLD H.

Rétrécissement aortique supra-valvulaire, diagnostic et traitement.

J. Thor. Cardiovasc. Surg., Janv. 1961, 41, n°1, 134-140, 5 fig. (Bibliogr.)

87) TORRES E.T., CALVACANTI A.R.

Congenital elastis of aortic valve.

Amer. Heart 45, 630, 1953.

88) TREDE M.

La sténose aortique sus-valvulaire. Diagnostic et traitement.

Langenbecks Arch. Klin. Chir. 1962, 301, 611-617 (Bibliogr.)

89) TREDE M. et LIEDER F.

Le rétrécissement aortique supra-valvulaire.

Chirurg. av. 1962, 33, n°4, 155-160, 6 fig. (Bibliogr.)

90) VARGHESE P.J., IZUKAWA T. et ROWE R.D.

Sténose aortique supra-valvulaire dans le syndrome rubéolique avec discussion sur la pathogénèse.

Brit. Heart J., Janv. 1969, 31, 59-62, (Bibliogr.)

91) VILLAR V. et coll.

Etude angiographique de la sténose aortique sus-sigmoïdienne et des lésions associées. Communication à propos de cinq cas et revue de la littérature.

Ann. Radiol., 1969, 12, n° 9-10, 779-720 (Bibliogr.)

92) WATSON G.H.

Sténose pulmonaire supra-valvulaire et aortique coexistantes. Rapport d'un cas.

Brit. Heart. J., Nov. 1963, 25, n°6, 817-820 (Bibliogr.)

93) WEINSTEIN S.

An anormalous band across the channel of the aorta at the level of the aortic leaf lets.

Tr. Cuicago path. Soc., 12, 277, 1927.

94) WILLIAMS J.C.P., BARRAT-BOYES B.G. et LOWE J.B.

Sténose aortique supra-valvulaire.

Circulation, Déc. 1961, 24, n°6, 1311-1318, 8 fig. (Bibliogr.)

95) WILLIAMSON D.A.J.

Sténose aortique supra-valvulaire avec retard physique et mental et faciès caractéristique.

Proc. Roy. Soc. Méd. Fév. 1964, 57, n° 2, 118-119 (Bibliogr.)

96) WOOLEY C.F. et coll.

Sténose aortique supra-valvulaire. Expérience clinique sur quatre malades présentant des atteintes familiales.

Am. J. Méd., Nov. 1961, 31, n°3, 717-725, 7 fig. (Bibliogr.)

97) WOOLEY C.F., MOSIER et coll.

Supra-valvular aortic stenosis emerging clinical entity.

Circulation, 1963, 28, 827.

98) WUNSCH G., FEIGENBAUM H., CAMPBELL R. et HELMEN C.

Un cas de sténose valvulaire et supra-valvulaire et de coarctation.

Am. J. Cardiol. Fév. 1967, 19, n°2, 275-277 (Bibliogr.)

Vu le Président du Jury.

Monsieur le Professeur

Charles DUBOST

Vu le Président de

l'Université BROUSSAIS - HOTEL-DIE

Monsieur le Professeur

Paul MILLIEZ

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de PARIS

R. MALLET